

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
дополнительного профессионального образования «Российская медицинская
академия непрерывного профессионального образования»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

На правах рукописи

УТКИНА Татьяна Васильевна
КИСТОЗНЫЕ РАСШИРЕНИЯ ЖЕЛЧНЫХ ПРОТОКОВ У ДЕТЕЙ:
КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЭНДОВИДЕОХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

3.1.11. Детская хирургия

Диссертация
на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:

Соколов Юрий Юрьевич,

доктор медицинских наук, профессор

Москва – 2025г.

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	5
ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ.....	14
1.1. Определение и классификация КРЖП.....	14
1.2. Этиология КРЖП	19
1.3. Клинические проявления КРЖП.	25
1.4. Диагностика КРЖП.....	29
1.5. Хирургическое лечение КРЖП	31
1.6. Осложнения хирургического лечения КРЖП.....	37
ГЛАВА II. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.....	41
2.1. Общая характеристика больных.....	41
2.2. Лабораторные методы исследования	45
2.3. Инструментальные методы исследования	45
2.3.1. Трансабдоминальное ультразвуковое исследование.....	46
2.3.2. Эндоскопическая ультрасонография.....	47
2.3.3. Магнитно-резонансная холангиопанкреатография с 3D-реконструкцией компьютерных изображений	47
2.3.4. Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография	48
2.3.5. Интраоперационная холангиография.....	49
2.4. Лапароскопическое иссечение КРЖП с наложением ГЕА	49
2.5. Статистические методы	56
Глава III. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ И ДИАГНОСТИКА	58
КРЖП У ДЕТЕЙ.....	58
3.1. Клинико-лабораторные различия КРЖП у детей разных возрастных групп	58

3.2. Диагностика КРЖП у детей.....	60
3.3. Различия анатомических вариантов КРЖП у детей разных возрастных групп ..	64
3.4. Острый панкреатит у детей с КРЖП.....	70
Глава IV. ЭНДОВИДЕОХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ КРЖП У ДЕТЕЙ	82
4.1. Методы декомпрессии желчных протоков.....	82
4.1.1. Лапароскопическая холецистостомия	82
4.1.2. Чрескожная чреспеченочная холангиостомия.....	83
4.1.3. Эндоскопическая папиллосфинктеротомия.....	86
4.2. Сравнительный анализ различных вариантов наложения межкишечных анастомозов при формировании Ру-петли.....	89
4.3. Результаты хирургического лечения КРЖП у детей разных возрастных групп .	93
4.4. Осложнения хирургического лечения.....	94
4.4.1. Предикторы возникновения послеоперационных осложнений.....	96
4.4.2. ЧЧХС с этапной баллонной дилатацией зоны стеноза ГЕА	104
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	110
ВЫВОДЫ	119
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	121
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	122

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- АПБС** – аномальное панкреатико-билиарное соединение
- БДА** – билиодигестивный анастомоз
- ГДА** – гепатикодуоденоанастомоз
- ГЕА** – гепатикоеюноанастомоз
- ГПП** – главный панкреатический проток
- ДИ** – доверительный интервал
- ДПК** – двенадцатиперстная кишка
- КРЖП** – кистозное расширение желчных протоков
- КТ** – компьютерная томография
- МРХПГ** – магнитно-резонансная холангиопанкреатография
- ОЖП** – общий желчный проток
- ПЖ** – поджелудочная железа
- УЗИ** – ультразвуковое исследование
- ЧЧХС** – чрескожная чреспеченочная холангиостомия
- ЭГДС** – эзофагогастродуоденоскопия
- эндоУЗИ** – эндоскопическое ультразвуковое исследование
- ЭПСТ** – эндоскопическая папиллосфинктеротомия
- ЭРХПГ** – эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография
- Ac** – точность (assurasy)
- AUC** – площадь под ROC-кривой (area under the ROC curve)
- COV** – пороговое значение показателя (cut-offvalue)
- HR** – отношение рисков (hazardratio)
- OR** – отношение шансов (oddsratio)
- Se** – чувствительность (sensitivity)
- Sp** – специфичность (specificity)

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Кистозное расширение желчных протоков (КРЖП) представляет собой редкий порок развития, заключающийся в врожденном расширении внутри- и/или внепеченочных желчных протоков. Впервые данная аномалия была описана Vater и Ezler в 1723 году. Частота встречаемости среди представителей азиатской расы составляет 1 случай на 10000 – 15000, среди европейцев – 1 на 100000, с преобладанием лиц женского пола в соотношении 4:1 [76, 91]. КРЖП может быть обнаружено у пациентов всех возрастов, но в 80% случаев порок диагностируется в детском возрасте [59, 174, 187].

КРЖП является относительно редкой патологией, однако может приводить к тяжелым осложнениям - таким как холангит, панкреатит, спонтанная перфорация желчных протоков и желчный перитонит, билиарный цирроз и развитие холангиокарциномы [21, 64, 76, 91]. Поэтому вопросы диагностики и лечения этой аномалии развития являются актуальными, особенно в детском возрасте, до развития вышеуказанных осложнений.

Клиническая картина КРЖП неспецифична и представлена симптомами: болью в животе, рвотой, подъемом температуры тела и симптомами интоксикации, проявлениями механической желтухи и панкреатита [131, 172, 200]. У ряда пациентов может иметь место бессимптомное течение заболевания. Изучение клинических проявлений КРЖП и их взаимосвязи с топографо-анатомическими вариантами порока способствует лучшему пониманию патогенетических механизмов и позволяет улучшить диагностику этого порока развития.

Одним из грозных осложнений КРЖП является острый панкреатит [61, 104, 135]. Причины и механизм этого патологического процесса большинство исследователей связывают билио-панкреатическим рефлюксом вследствие аномального панкреатико-билиарного соединения (АПБС), отмеченного, по данным

литературы, у 90% пациентов с КРЖП [91, 108, 199]. Однако детальных исследований, касающихся вовлечения поджелудочной железы в патологический процесс при билиарных мальформациях у детей, в настоящее время крайне мало [64, 122, 135]. В этой связи анализ клинических особенностей и поиск факторов риска развития панкреатита при КРЖП у детей является актуальным.

Стандартом хирургического лечения КРЖП в настоящее время считается полное иссечение внепеченочных желчных путей с последующим созданием билиодигестивного анастомоза для восстановления пассажа желчи [9, 13, 86]. С развитием в последние годы миниинвазивной хирургии лапароскопические операции становятся все более распространенными, в том числе в гепатобилиарной хирургии детского возраста [166, 171, 172]. Тем не менее, существует ряд проблем, требующих дальнейшего изучения и анализа — таких как оптимальный метод дренирования желчных протоков для подготовки к оперативному вмешательству, показания, объем и сроки предоперационной подготовки. Не существует единого мнения касательно выбора оптимального оперативного доступа (лапароскопия, минилапаротомия или лапаротомия) [12, 119, 179].

В связи с вышеизложенным актуальны анализ и сравнение ближайших и отдаленных результатов собственного опыта эндовидеохирургических вмешательств при КРЖП у детей: интраоперационных особенностей, показателей ближайшего послеоперационного периода, ранних и поздних послеоперационных осложнений.

Несмотря на постоянное совершенствование оперативных техник хирургического лечения КРЖП, частота послеоперационных осложнений остается высокой, и, по данным литературы, составляет от 11 до 25 % [51, 133, 219, 223]. В этой связи актуальны поиски предикторов возникновения послеоперационных осложнений и способов их профилактики.

Степень разработанности проблемы

Анатомические варианты КРЖП и их клинические проявления хорошо известны и описаны в литературе [131, 174, 187, 200], однако до сих пор не проводилось детальное исследование клинических особенностей, анатомических форм порока, вероятности до- и послеоперационных осложнений в разных возрастных группах пациентов.

Одним из грозных осложнений КРЖП является острый панкреатит [64, 135, 181, 185], однако до настоящего времени ряд вопросов, касающихся вовлечения поджелудочной железы в патологический процесс, до конца не изучен. Остается неясным, какие факторы оказывают влияние на частоту и тяжесть панкреатита при КРЖП у детей, может ли радикальное оперативное вмешательство предотвратить его развитие.

Мало изучены и практически не описаны в литературе ряд таких вопросов, как: возможные варианты дренирования желчных протоков для подготовки к оперативному вмешательству [32, 87, 96]; объем и сроки предоперационной подготовки; не определены факторы, оказывающие влияние на возникновение послеоперационных осложнений.

Таким образом, тема КРЖП у детей на сегодняшний день остается недостаточно разработанной и требует дальнейшего изучения, что стало основанием для определения цели и задач настоящего исследования.

Цель и задачи исследования

Цель исследования: улучшить результаты лечения детей с кистозными расширениями желчных протоков путем уточнения возрастных клинико-анатомических особенностей порока, оптимизации предоперационной подготовки и применения эндовидеохирургических технологий.

Задачи исследования:

1. Определить различия клинико-лабораторных данных и анатомических вариантов КРЖП у детей разных возрастных групп.
2. Уточнить информативную значимость лучевых методов исследования в диагностике КРЖП у детей.
3. Провести анализ частоты встречаемости и определить предикторы возникновения острого панкреатита у детей с КРЖП.
4. Предложить у детей с КРЖП методы декомпрессии желчных протоков для купирования билиарной обструкции и острого панкреатита с целью подготовки к радикальному оперативному вмешательству.
5. Оценить результаты лапароскопического иссечения кистозно-измененных желчных протоков с формированием гепатикоеюноанастомоза, уточнить оптимальный способ формирования межкишечного анастомоза при формировании Ру-петли.
6. Изучить у детей с КРЖП характер ранних и отдаленных послеоперационных осложнений, установить факторы риска их развития, предложить возможные варианты лечения.

Научная новизна

Установлены различия клинического течения и анатомических вариантов КРЖП у детей разных возрастных групп.

Впервые проведен анализ частоты встречаемости и определены предикторы возникновения острого панкреатита у детей с КРЖП.

С целью подготовки к радикальному оперативному вмешательству предложены варианты декомпрессии желчных протоков для купирования билиарной обструкции и явлений острого панкреатита у детей с КРЖП.

Впервые определен оптимальный способ наложения межкишечного анастомоза при формировании Ру-петли в ходе оперативного вмешательства у детей с КРЖП.

Выявлены факторы риска возникновения послеоперационных осложнений после радикальных вмешательств при КРЖП у детей.

Теоретическая и практическая значимость исследования

Изучение возрастных клинико-анатомических особенностей КРЖП способствует расширению представлений о данном пороке развития и позволяет улучшить его догоспитальную диагностику.

Изучение предикторов возникновения панкреатита позволяет обоснованно планировать сроки проведения оперативного вмешательства и проводить более тщательную подготовку к радикальной операции.

Предложенные методы декомпрессии желчных протоков у пациентов с выраженной билиарной обструкцией, явлениями холангита и острого панкреатита позволяют подготовить больных к радикальному оперативному вмешательству и уменьшить количество послеоперационных осложнений.

Определение оптимального способа наложения межкишечного анастомоза при формировании Ру-петли в ходе оперативного вмешательства у детей с КРЖП позволяет сократить время операции и уменьшить количество послеоперационных осложнений.

Методология и методы диссертационного исследования

Работа выполнена в дизайне открытого ретроспективно-проспективного исследования. Методология исследования включала оценку клинико-лабораторных данных и результатов лучевых методов исследования КРЖП у детей разных возрастных групп; анализ демографических, клинико-лабораторных данных и результатов лучевых методов исследования у пациентов с КРЖП и острым

панкреатитом; анализ ранних и поздних послеоперационных осложнений. Используются клинические, лабораторные, инструментальные и статистические методы исследования.

Основные положения диссертации, выносимые на защиту

1. Установлено, что клинико-лабораторные проявления и анатомические варианты КРЖП различаются у пациентов разных возрастных групп. У детей младшего возраста чаще диагностируется шарообразная форма кистозной дилатации протоков с явлениями механической желтухи, у старших детей – веретенообразная форма кист с болевым абдоминальным синдромом.

2. Острый панкреатит чаще встречается при веретенообразных формах КРЖП, у детей старшей возрастной группы и при наличии АПБС. Дренирование желчных протоков позволяет купировать явления билиарной обструкции и острого панкреатита и подготовить ребенка к радикальному оперативному вмешательству.

3. Лапароскопическое иссечение кистозно-измененных желчных протоков с формированием гепатикоеюноанастомоза на петле по Ру эффективно при КРЖП у детей. Оптимальным вариантом наложения межкишечного анастомоза при формировании Ру-петли является экстракорпоральный аппаратный кишечный шов, который позволяет сократить время оперативного вмешательства и сопровождается наименьшим количеством послеоперационных осложнений.

4. На развитие послеоперационных осложнений у детей с КРЖП оказывают влияние следующие факторы: спонтанная перфорация желчных протоков в анамнезе, длительность клинических проявлений больше 1 года и выполнение радикального оперативного вмешательства в срочном порядке.

Соответствие диссертации паспорту научной специальности

Основные положения диссертации соответствуют паспорту научной специальности 3.1.11. Детская хирургия. Результаты проведенного исследования

соответствуют области исследования специальности 3.1.11. Детская хирургия, конкретно пунктам 1, 2, 3.

Степень достоверности и обоснованности результатов диссертационной работы

Достоверность результатов исследования определяется репрезентативностью выборки (86 пациентов), учитывая относительно редкую встречаемость данного порока развития, комплексным методологическим подходом с использованием клинических, лабораторных, инструментальных методов исследования и подтверждена статистическим анализом полученных результатов.

Проведение диссертационного исследования одобрено Комитетом по этике научных исследований ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России (протокол №12, 11 декабря 2018г., после корректировки темы – протокол № 6 от 3 июня 2024г.).

Апробация проведена на расширенном заседании кафедры детской хирургии ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава РФ 21.11.24г., протокол № 6/24.

Результаты диссертации доложены на следующих конференциях:

- IV Форум детских хирургов России (г. Москва, 2018г.);
- Всероссийская научно-практическая конференция с международным участием «Неотложная детская хирургия и травматология» (г. Москва, 2018 г.);
- 1й Съезд Ассоциации детских хирургов Центральной Азии и 1-й съезд Республиканского общественного объединения «Казахстанские детские хирурги» (г. Алматы, 2019г.);
- V Форум детских хирургов России (г. Уфа, 2019г.);
- Общероссийский хирургический Форум – 2019 совместно с XXII Съездом Общества эндоскопической хирургии России (РОЭХ им. академика В.Д. Федорова) (г. Москва, 2019г.);
- XIII Съезд хирургов (г. Москва, 2020г.);

- VIII Всероссийская научно-практическая конференция с международным участием «Неотложная детская хирургия и травматология» (г. Москва, 2020г.);
- VI Форум детских хирургов России (г. Москва, 2020г.);
- Конгресс Российского общества рентгенологов и радиологов. (2021г.);
- VII Съезд врачей рентгенологов, радиологов, врачей ультразвуковой диагностики и врачей по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению Сибирского федерального округа (г. Новосибирск, 2022г.);
- Всероссийская научно-практическая конференция молодых ученых с международным участием «Volga Med Science» (г. Нижний Новгород, 2022 г.);
- XI Всероссийский научно-практический Форум с международным участием «Неотложная детская хирургия и травматология» (г. Москва, 2023г.);
- Российский образовательный симпозиум детских хирургов «Кишечные анастомозы» (г. Волгоград, 2023г.).

Внедрение результатов исследования

Результаты выполненного исследования используются в практической работе хирургических отделений Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Детская городская клиническая больница Святого Владимира ДЗМ» (главный врач – Заварохин С. И.) и Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Детская городская клиническая больница имени З. А. Башляевой ДЗМ» (главный врач – д. м. н. профессор Османов И. М.).

Положения и выводы диссертации применяются в учебном процессе на циклах повышения квалификации кафедры детской хирургии им. академика С. Я. Долецкого ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России.

Личный вклад автора

Личный вклад автора включает анализ отечественной и зарубежной литературы, определение цели и задач исследования, разработку дизайна

исследования, отбор и анализ медицинской документации пациентов, а также непосредственное участие на всех этапах обследования и лечения пациентов с КРЖП, участие операциях в качестве ассистента. На основании проведенного статистического анализа полученных данных, автором сформулированы выводы исследования и положения диссертации, выносимые на защиту, даны практические рекомендации, подготовлены публикации по теме исследования.

Публикации результатов исследования

По теме диссертации опубликованы 20 научных работ, из них 9 – в рецензируемых журналах, рекомендуемых ВАК РФ для публикации материалов диссертационных работ, 5 - в журналах, включенных в международную базу научного цитирования SCOPUS.

Объем и структура диссертации

Диссертация содержит введение, 4 главы, заключение, выводы, практические рекомендации и список использованной литературы, включающий 224 источника, из них 21 отечественных и 203 иностранных. Текст изложен на 142 страницах, иллюстрирован 31 таблицей и 56 рисунками.

ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1. Определение и классификация КРЖП

Кистозное расширение желчных протоков (КРЖП) представляет собой редкий порок развития, заключающийся во врожденном расширении внутри- и/или внепеченочных желчных протоков. Впервые данная аномалия была описана Vater и Ezler в 1723 году.

Диаметр желчных протоков изменяется с возрастом (**таблица 1**) [210]. Считается, что аномалией является любой диаметр общего желчного протока, больший, чем верхняя граница указанной нормы.

Таблица 1 - Диаметр общего желчного протока у детей разного возраста

Возраст (годы)	Диаметр ОЖП (мм)	
	Диапазон	Среднее значение
< 2	-	2,0
2-4	2-4	2,6
4-6	2-4	3,2
6-8	2-6	3,8
8-10	2-6	3,9
10-12	3-6	4,0
12-14	3-7	4,9

Частота встречаемости порока среди лиц азиатской расы составляет 1 на 10000-15000, среди европейцев – 1 на 100000-150000 [47, 56, 59, 76, 92, 192].

Национальное исследование, проведенное в 2017г. в Нидерландах [59], выявило заболеваемость КРЖП у детей 1:59000 новорожденных - в два-три раза выше, чем описано в литературе. Авторы выдвинули предположение, что текущая заболеваемость КРЖП в европейских странах может быть недооцененной, и ее показатели будут значительно выше, если будут созданы национальные реестры

таких пациентов. Частота встречаемости КРЖП в детской популяции нашей страны в литературе не опубликована.

Лица женского пола подвергаются более высокому риску заболевания, чем мужского, с соотношением почти 4:1. КРЖП может быть обнаружено у пациентов всех возрастов, но в 80% случаев порок диагностируется в детском возрасте [73, 174, 187, 200].

Современная общепринятая классификация КРЖП была предложена Todani T. с соавт., и явилась модификацией классификации Alonso-Lej 1959 года [25]. В классификации Alonso-Lej были выделены 3 типа билиарных кист: тип I, веретенообразное или мешковидное расширение общего желчного и общего печеночного протоков; тип II, супрадуоденальный дивертикул; и тип III, интрадуоденальный дивертикул дистального желчного протока. Одновременно, в 1958 году, Caroli описал образование множественных кист внутрипеченочных желчных путей протоков [38].

В 1977 году Todani T. и его коллеги [193] изменили классификацию Alonso-Lej, включив в нее тип IVA (сочетание внутри- и внепеченочных кист), тип IVB (множественные внепеченочные кисты) и болезнь Кароли как тип V. Таким образом классификация Todani включила 5 типов КРЖП (**рисунок 1**).

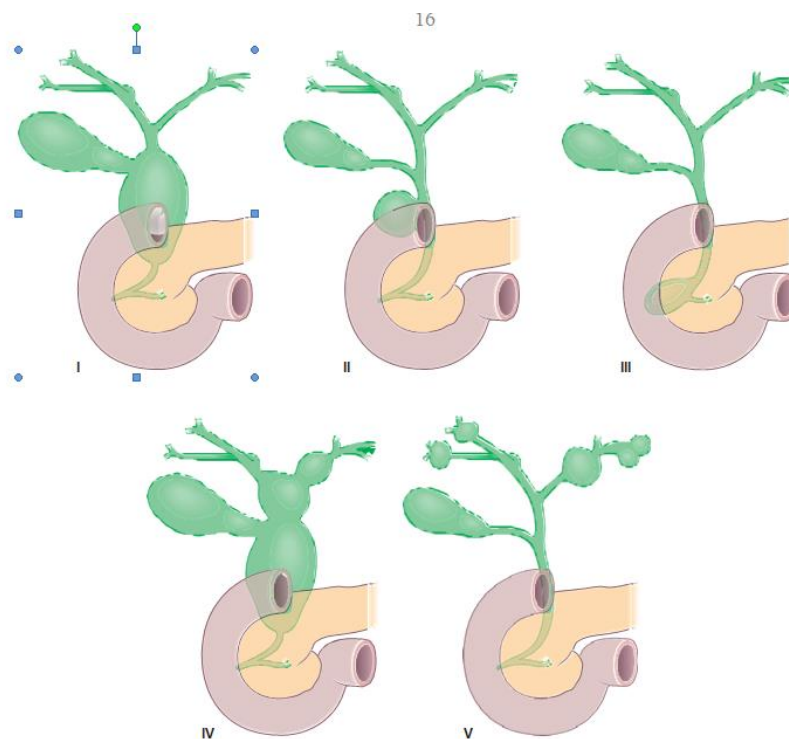


Рисунок 1 - Классификация КРЖП по Todani

Кисты I типа подразделяются на тип Ia (мешковидные, или шарообразные), Ib (сегментарные, вовлекающие ограниченный сегмент желчного протока) и Ic (веретенообразные).

I и IV типы КРЖП встречаются наиболее часто (80-90% и 15-20% всех КРЖП, соответственно). II и III типы – редкие пороки, частота их среди всех КРЖП составляет 2 и 4%, соответственно. V тип (болезнь Кароли) – не более 1% всех КРЖП [47, 56, 59, 131, 158, 173, 209].

В 2020г. Davenport и Kronfli [105] предложили новую классификацию КРЖП, в которой были дополнительно выделены варианты IV типа в зависимости от формы кистозного расширения общего желчного протока — IV тип с веретенообразным расширением (IVf) и IV тип с шарообразным расширением (IVc). Данная классификация представлена на **рисунке 2**.

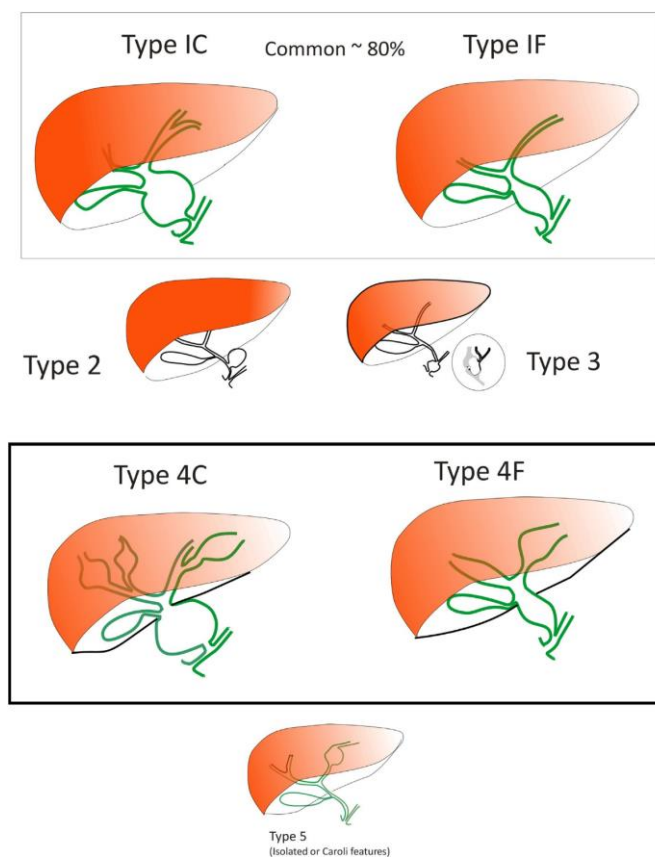


Рисунок 2 – Классификация КРЖП по Davenport (2020г.)

В настоящее время в литературе нет четкого определения и критериев различия шарообразных и веретенообразных кист. Японская исследовательская группа по изучению билиарной дилатации (JSCBD) указывает, что такое деление до сих пор субъективно [76].

Большинство авторов [59, 62, 76, 84, 91, 108, 111, 125, 165] связывают формирование кист желчных протоков с наличием аномального панкреатико-билиарного соединения, которое заключается в высоком слиянии главного панкреатического и общего желчного протоков, вне стенок ДПК и сфинктера Одди с формированием длинного общего канала.

Были созданы различные классификации АПБС в зависимости от формы слияния дистального отдела общего желчного протока с протоком поджелудочной

железы, наиболее распространенной из которых была классификация Komі, предложенная в 1977г. и модифицированная в 1992г. **(рисунок 3)** [101, 102].

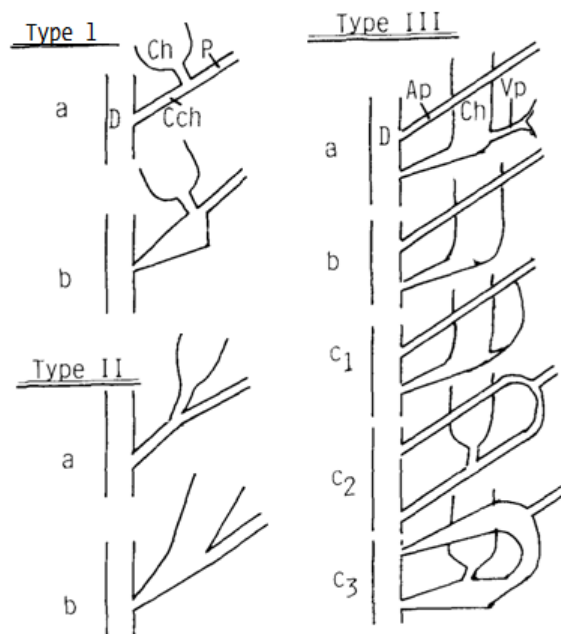


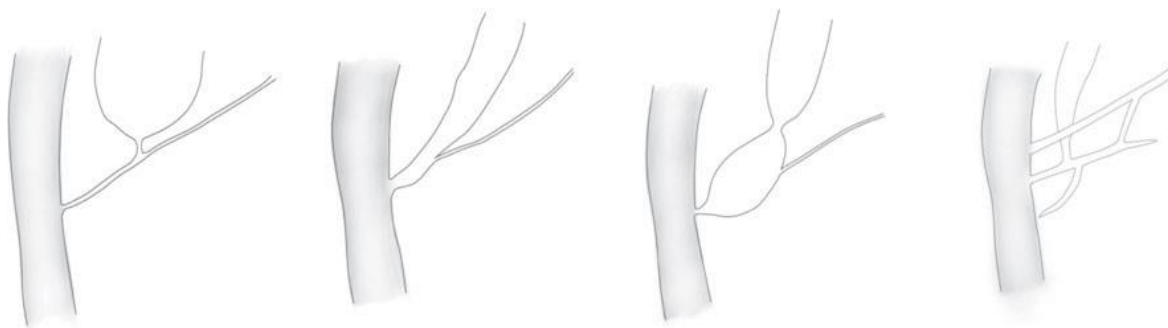
Рисунок 3 – АПБС, классификация Komі
(Ch - холедох; P - панкреатический проток; Cch - общий канал; D - двенадцатиперстная кишка; Ap - дополнительный панкреатический проток; Vp - вентральный панкреатический проток)

Согласно этой классификации, I тип АПБС: суженный общий желчный проток соединяется с протоком поджелудочной железы под прямым углом. Далее этот тип был классифицирован на типы Ia и Ib в зависимости от наличия расширения общего панкреатико-билиарного канала или без него.

Тип II - панкреатический проток соединяется с общим желчным протоком под острым углом. Этот тип был также классифицирован на тип IIa и тип IIb в зависимости от наличия расширения общего канала или без него.

Тип III – различные варианты сложного соединения, включая pancreas divisum.

В 2017г. Японская исследовательская группа по изучению врожденной билиарной дилатации (JG CBD) [200] предложила новую классификацию АПБС, согласно которой выделяются следующие типы **(рисунок 4)**.



Type A (stenotic type) Type B (non-stenotic type) Type C (dilated channel type) Type D (complex type)

Рисунок 4 - Классификация АПБС Японской исследовательской группы по изучению врожденной билиарной дилатации (JGCB).

Тип А (stenotический тип): дистальный фрагмент общего желчного протока резко сужен, имеется расширение ОЖП выше места сужения. Общий панкреатико-билиарный канал не расширен.

Тип В (нестенотический тип): дистальный сегмент ОЖП плавно соединяется с общим каналом. Общий панкреатико-билиарный канал не расширен.

Тип С (дилатированный тип): имеется резкое расширение общего панкреатико-билиарного канала.

Тип D (сложный тип): сложная панкреатико-билиарная протоковая система (кольцевидная поджелудочная железа, pancreas divisum или прочие сложные протоковые соединения).

1.2. Этиология КРЖП

Этиология порока до настоящего времени не до конца изучена. Существует множество теорий, пытающихся объяснить образование кист желчных протоков, но ни одна из них не объясняет механизм формирования всех типов КРЖП.

Babitt J. с соавт. [31] в 1969 году впервые описали АПБС у 3 детей с кистозным расширением ОЖП и тогда же предложили его в качестве возможного этиологического фактора развития КРЖП. В настоящее время патологические

механизмы при АПБС детально изучены и смоделированы в экспериментальных условиях [62, 94, 178].

В норме общий желчный и главный панкреатический протоки соединяются в стенке двенадцатиперстной кишки, образуя общий канал, в дистальной части которого расположены мышечные волокна сфинктера Одди. Координированные сокращения волокон сфинктера Одди обеспечивают раздельное поступление желчи и панкреатического секрета в ДПК. У пациентов с АПБС общий канал настолько длинный, что соединение панкреатического и желчного протоков находится вне стенки двенадцатиперстной кишки, и действие сфинктера функционально на него не влияет. В результате возникает двусторонний панкреатико-билиарный и билио-панкреатический рефлюкс, приводящий к различным патологическим состояниям желчевыводящих путей и поджелудочной железы [62, 76, 84, 89, 91, 108, 111, 125, 165]. Схематично вышеуказанные процессы изображены на **рисунке 5**.

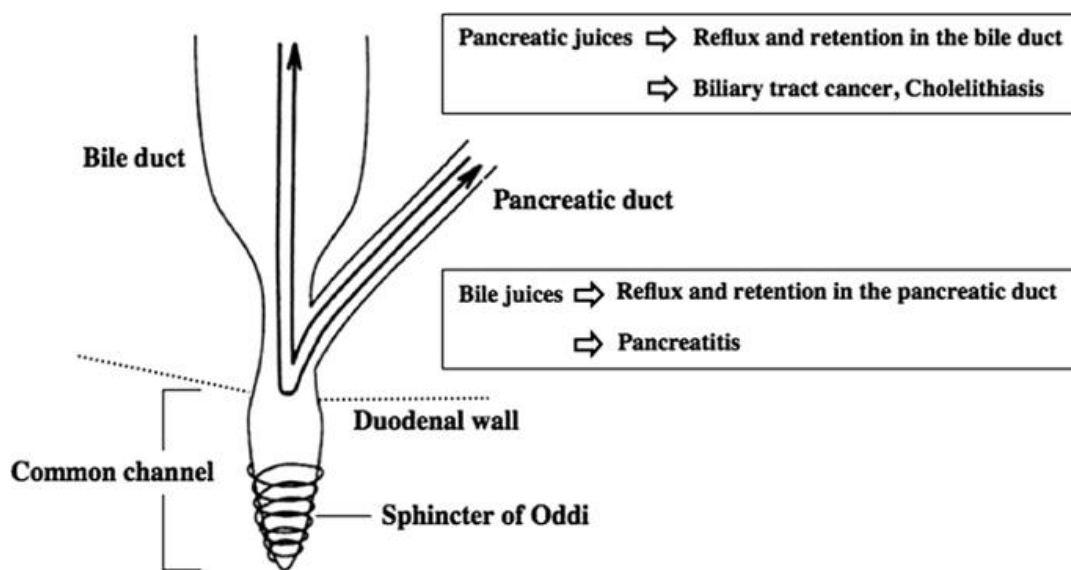


Рисунок 5 - Схематичное изображение патогенеза поражения органов панкреатобилиарной зоны при АПБС.

Панкреатический секрет агрессивно воздействует на стенку желчных протоков, вызывая воспалительные изменения в ней, нарушение структуры, слабость и растяжение. Кроме того, результатом повреждающего действия панкреатического

секрета становится воспаление, метаплазия и последующее злокачественное перерождение билиарного эпителия. Высокий процент малигнизации кист ОЖП – следствие панкреатико-билиарного рефлюкса [34, 69, 76, 123, 193, 206].

В свою очередь, заброс желчи в панкреатические протоки приводит к нарушению оттока панкреатического секрета и воспалению в ткани поджелудочной железы [89, 135, 141, 181, 185].

Кроме того, смешивание панкреатических ферментов и желчных кислот запускает каскад биохимических реакций, приводящих к формированию белковых преципитатов в желчных путях и общем панкреатико-билиарном канале, с последующей его обструкцией и повышением давления как в билиарном тракте, так и в главном панкреатическом протоке [61, 76, 93, 95, 96, 146]. Результат такой обструкции со стороны билиарного дерева – холестаз и камнеобразование; со стороны поджелудочной железы – рецидивирующий панкреатит. В большинстве случаев белковые преципитаты неустойчивы и могут самостоятельно растворяться, чем объясняется транзиторность симптомов КРЖП [96]. В том случае, когда белковые преципитаты длительно не растворяются, клинические симптомы билиарной обструкции и панкреатита прогрессируют. Итогом нарастающей обструкции в желчных протоках может стать гнойный холангит, формирование внутripеченочных абсцессов, перфорация желчных протоков, а нарастание давления в поджелудочной железе приводит к прогрессированию явлений острого панкреатита.

АПБС обнаруживается, по данным разных авторов, у 57% - 96% пациентов с КРЖП [59, 62, 76, 84, 91, 108, 111, 125, 165]. Существование КРЖП без АПБС и АПБС без кистозного расширения желчных протоков, а также результаты проведенных экспериментов на животных [94, 129, 178] поставили под сомнение теорию о ведущем этиологическом значении АПБС в возникновении КРЖП. Кроме того, наличие АПБС не объясняет, почему образуется тот или иной тип кисты. В качестве альтернативных гипотез были предложены врожденная слабость стенок

желчного протока [49,75,144], дистальная билиарная обструкция как следствие эмбриональных нарушений вакуолизации [49, 73, 144], дисфункция сфинктера Одди. Shimotake T. с соавт. обнаружили, что общее количество ганглионарных клеток в стенке кист ОЖП значительно ниже, чем в контрольных образцах желчных протоков [170]. Narita H. с соавт. указали на слабое развитие эластических волокон в стенке желчных путей у новорожденных или младенцев, и предположил, что в эти периоды стенка может легко расширяться из-за дистальной обструкции [144]. К тем же выводам пришли Diaom. с соавт., указав, что слабая стенка желчного протока и незрелая паренхима печени на ранней эмбриональной фазе могут способствовать расширению внепеченочных и внутрипеченочных желчных протоков при высоком внутрипросветном давлении [49]. Spitz L. показал, что перевязка дистального отдела ОЖП у ягнят приводит к кистозному расширению ОЖП, напоминающему кистозное расширение желчных путей со стенозированным дистальным отделом [178]. При моделировании панкреатико-билиарного рефлюкса на животных было обнаружено, что холедохопанкреатикостомия у щенков может быть приводить к веретенообразной, но не кистозной дилатации ОЖП [129]. Отчетливо прослеживается генетическая предрасположенность к образованию КРЖП [65, 76, 211], что подтверждается значительным преобладанием лиц азиатской расы в структуре пациентов. J. Wong обнаружил тринадцать генов, которые подверглись мутации пациентов с КРЖП [211].

Ряд авторов полагают, что разные типы КРЖП – это по сути разные пороки, имеющие разную природу и механизм образования [47, 49, 75, 145, 199, 200]. Японские ученые [76, 92] выделяют так называемую врожденную билиарную дилатацию, к которой относят только Ia, Ic и IVa типы по классификации Todani, отмечая, что только эти варианты имеют связь с АПБС и общность механизмов патогенеза. Остальные типы КРЖП рассматриваются как отдельные заболевания.

Diao M. с соавт. [49] показали, что при стенотическом типе АПБС (Type A) дилатация ОЖП более выражена и чаще имеет шарообразную форму, при этом

наблюдается более высокое давление в желчных путях, большие нарушения функции печени, более выраженное расширение внутрипеченочных протоков и чаще встречается образование камней в билиарном тракте. С другой стороны, нестенотический тип АПБС (Type B) чаще наблюдается при веретенообразных формах КРЖП, и именно при этом типе происходит двусторонний рефлюкс желчи и панкреатического секрета. Соответственно, чаще наблюдаются панкреатит, белковые пробки и образование камней в общем панкреатико-билиарном канале. При этом пациенты со стенотическим типом АПБС значительно моложе пациентов с нестенотическим типом. Этот вывод согласуется с сообщениями о высокой частоте шарообразной формы дилатации ОЖП у новорожденных (соотношение шарообразная/веретенообразная форма у новорожденных составляет 20:1 против 1,67:1 у остальной популяции) [36, 145, 183].

Было предположено, что шарообразный тип КРЖП может быть сформирован на более ранней стадии развития плода. Дивертикул печени (будущая ампула Фатера) эктопически располагается в более дистальном положении в нисходящей двенадцатиперстной кишке [111, 112, 165]. Рост плода может привести к удлинению общего канала. Слабая стенка желчного протока и незрелая паренхима печени на ранней эмбриональной фазе могут способствовать расширению внепеченочных и внутрипеченочных желчных протоков при высоком внутрипросветном давлении.

Веретенообразная форма КРЖП может быть сформирована на более поздней стадии развития, ускоренной рефлюксом секрета поджелудочной железы через общий канал и нестенотический дистальный отдел ОЖП, в то время, когда зрелая стенка желчного протока и паренхима печени менее податливы. Двусторонний рефлюкс желчи и панкреатического секрета способствуют возникновению холангита и веретенообразному расширению ОЖП, с одной стороны, и панкреатиту и образованию белковых пробок в общем канале, с другой [61, 76, 93, 95, 96, 146].

Urushihara N. с соавт. [199, 200] провели исследование, подтвердившее предположение, сделанное Diao M. с соавт. о различиях ключевых моментов патофизиологии при разных анатомических формах КРЖП.

Таким образом, этиология КРЖП, несмотря на большое количество исследований и публикаций, остается не до конца изученной. Российских исследований на эту тему нам не встретилось вовсе. В этой связи дальнейшее изучение и сопоставление клинических проявлений, демографических особенностей, поиск взаимосвязи с наличием АПБС разных форм кист желчных протоков является до настоящего времени актуальным.

Irwin и Morrison сообщили о первой малигнизации КРЖП в 1944 году [34], однако до настоящего времени точный патогенез злокачественного перерождения остается не до конца изученным. Считается, что ведущую роль в нем играет рефлюкс содержимого поджелудочной железы в желчное дерево, билиарный стаз и образование мутагенных вторичных желчных кислот. Стенки желчных протоков у пациентов с АПБС подвергаются постоянному повреждающему действию панкреатических ферментов и вторичных мутагенных желчных кислот, что приводит к избыточной пролиферации эпителиальных клеток, генным мутациям и канцерогенезу [34, 69, 76, 88, 90, 123] - (рисунок 6).

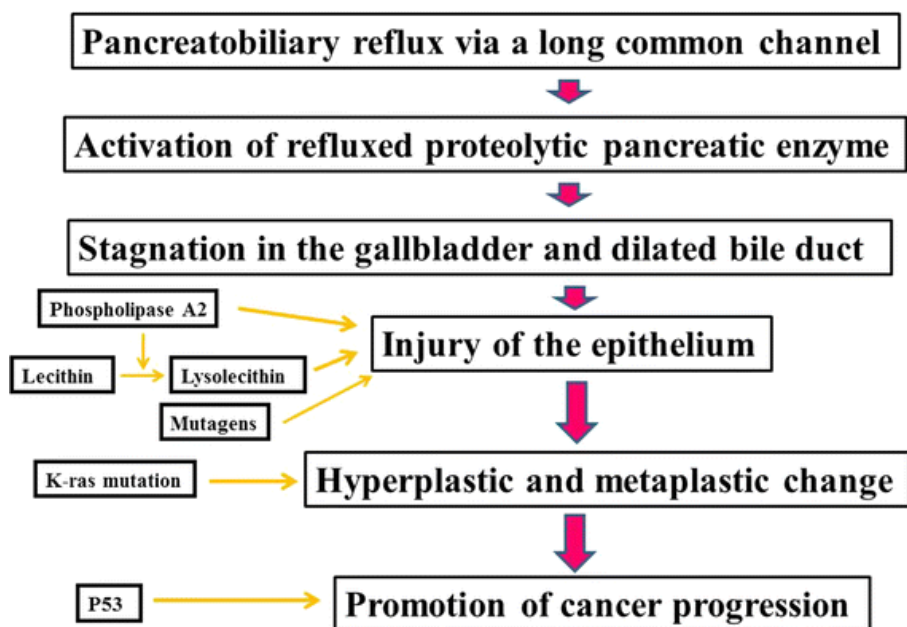


Рисунок 6 - Механизм желчного канцерогенеза при аномалии панкреатико-билиарного соединения

Сообщается о наличии генных мутаций в эпителии желчных протоков у 36-40% пациентов с АПБС, что является поводом считать этот эпителий находящимся в предраковом состоянии [34, 69, 76, 88, 90, 123].

Поскольку АПБС чаще встречается при I и IV типах КРЖП, существует предположение, что кисты именно этих типов являются предраковыми заболеваниями. Иная ситуация при КРЖП II и III типов, которые могут быть истинными врожденными пороками развития, при которых рефлюкс отсутствует, а, следовательно, и злокачественное перерождение менее вероятно.

1.3. Клинические проявления КРЖП.

Клиническая картина КРЖП отличается полиморфизмом представления и включает ряд неспецифичных симптомов, таких как: постоянные или приступообразные боли в животе – у 60-78%, проявления механической желтухи (желтушность кожных покровов, ахолия стула, кожный зуд) – у 22-45%, рвота – у 28-44%, подъем температуры тела – у 18-28%, общие симптомы интоксикации [8, 10,

11, 59, 76, 91, 132, 152, 174, 182, 187, 192]. В 15-20% случаев КРЖП протекает бессимптомно и является случайной находкой при плановом обследовании пациентов [32, 47, 56, 59, 76, 172-175]. У 17-34% пациентов КРЖП выявляется антенатально [36, 53, 76].

Клиническая картина зависит от типа КРЖП, длительности и выраженности билиарной обструкции, характера и степени воспалительных изменений в желчных протоках и поджелудочной железе. Классическая описанная в литературе триада симптомов – боли в животе, желтуха и пальпируемое объемное образование брюшной полости – в настоящее время встречается не более чем в 3% случаев [10,47,64,73,131,200]. Боли в животе неспецифичны – они могут наблюдаться в правом подреберье, эпигастрии и околопупочной области, иррадиировать в поясничную область, распространяться по всему животу, иметь разную интенсивность – от слабоинтенсивных периодических до выраженных болевых приступов, имитирующих клинику «острого живота». Проявления механической желтухи также могут быть разной интенсивности и продолжительности – от невыраженных самопроизвольно купирующихся эпизодов до длительных, ярко выраженных периодов, сопровождающихся лихорадкой и общими симптомами интоксикации, свидетельствующих о присоединении холангита. Рвота чаще всего сопровождает болевые приступы, может быть одно- или многократной и, как правило, не приносит облегчение [8, 10, 11, 59, 76, 91, 132, 152, 174, 182, 187, 192].

В лабораторных анализах отмечаются признаки воспалительного синдрома, повышение уровней трансаминаз, липазы, гамма-глутамилтранспептидазы, общего и прямого билирубина, амилазы. Изменения в биохимических анализах могут быть минимальными или отсутствовать при бессимптомном течении порока [32, 47, 56, 59, 76, 172-175].

Среди осложнений КРЖП описаны: панкреатит [64, 104, 122, 135, 149, 185], гнойный холангит [76, 135, 172], образование внутрипеченочных абсцессов [76, 135, 172], гепатолитиаз [76, 91, 173], билиарный фиброз и цирроз [56, 73, 76, 174, 175],

портальная гипертензия, тромбоз воротной вены [56,76], спонтанная перфорация желчных протоков и желчный перитонит [19-21, 24, 28, 42, 76, 83], образование холангиокарциномы [34, 57, 69, 78, 88, 103, 193, 224].

Наиболее частое осложнение КРЖП – панкреатит. Частота встречаемости его у пациентов с КРЖП, по данным разных авторов, составляет от 23% до 77% [56, 60, 104, 135]. Большинство авторов указывают на преимущественное развитие у пациентов с КРЖП острого или рецидивирующего панкреатита. Частота хронического панкреатита при КРЖП составляет от 0 до 4% [76, 102, 104].

Guo J. с соавт. [64] сообщили, что структурные аномалии панкреатобилиарной системы встречаются в 13,3% случаев рецидивирующего панкреатита у детей. В исследовании, проведенном Su с соавт. эта цифра составила 28% [181], а в исследовании Ma M.H. с соавт. [122] - 43,7%, что заставило авторов сделать вывод о необходимости поиска возможной билиарной мальформации во всех случаях рецидивирующего панкреатита у детей, особенно при сочетании клинической картины панкреатита и холестаза.

Комуго Н. с соавт. [104] не выявили панкреатит ни у одного пациента с КРЖП младше одного года. Такие же результаты получили Todani T. с соавт. [191]. Авторы объясняют этот факт слабой секреторной активностью поджелудочной железы у детей до 1 года – активность сывороточной амилазы после рождения физиологически низка и постепенно повышается по мере ацинарного роста.

Fujishiro J. с соавт. [60] выявили большую частоту развития панкреатита при веретенообразных формах КРЖП, Muthusumaru M. с соавт. [135] такой закономерности не обнаружили. Miyano T. с соавт. [129] развитие панкреатита при КРЖП объяснили наличием аномального панкреатико-билиарного соединения, однако Muthusumaru M. с соавт. [135] выявили панкреатит лишь у 56% пациентов с установленным АПБС.

Оперативное лечение КРЖП направлено на полное разобщение токов панкреатического секрета и желчи, что прерывает ведущий патогенетический

механизм развития панкреатита. Однако ряд авторов [76] указывают на возможность развития послеоперационного панкреатита в случае неполного удаления интрапанкреатической части общего желчного протока – частота послеоперационного панкреатита составляет от 0% [104] до 4% [76].

В целом следует отметить, что в литературе сообщений о вовлечении поджелудочной железы в патологический процесс при КРЖП крайне мало, полученные данные противоречивы, ряд вопросов остается не до конца изученным.

Гепатолитиаз в результате застоя желчи чаще встречается у пациентов с поражением внутрипеченочных желчных протоков и сопровождается рецидивирующими приступами абдоминальной боли [76, 91, 73]. Выраженная и длительная обструкция желчевыводящих путей может привести к билиарному фиброзу и циррозу печени, на фоне которых возможно развитие портальной гипертензии [56, 73, 76, 174, 175]. Билиарная обструкция, сопровождающаяся холангитом, может привести к возникновению внутрипеченочных абсцессов [76, 135, 172].

Спонтанная перфорация кистозно-измененных желчных протоков и желчный перитонит обусловлены как повышением внутрипросветного давления на фоне билиарной обструкции, так и воспалительными изменениями в стенках протоков. Это осложнение имеет, по данным разных авторов, частоту 1,8 - 18% [19, 21, 28, 42, 83, 200]. Чаще встречается у новорожденных и детей грудного возраста.

Другое грозное осложнение КРЖП – злокачественное перерождение эпителия желчных путей. Многочисленные исследования указывают на более высокую частоту рака желчных протоков и желчного пузыря среди пациентов с КРЖП по сравнению с общей популяцией [34, 57, 69, 76, 77, 88, 103, 193, 224]. У взрослых пациентов частота билиарного канцерогенеза при КРЖП составляет от 2,5 до 26% [34, 76, 77, 88], вследствие чего ряд авторов [34, 77, 88] делают вывод, что КРЖП следует рассматривать как предраковое состояние.

У детей злокачественные опухоли билиарного тракта встречаются редко – по данным разных авторов от 0,1 до 0,7% случаев [72]. Saikusa N. с соавторами сообщили о случае холангиокрциомы у 3х летнего ребенка с КРЖП– это самый маленький возраст пациента с выявленным раком желчных протоков на фоне КРЖП [159].

1.4. Диагностика КРЖП

Основными методами диагностики КРЖП являются лучевые: ультразвукография, магнитно-резонансная холангиопанкреатография (МРХПГ), компьютерная томография, эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография (ЭРХПГ). Сочетание этих методов позволяет детально визуализировать анатомические структуры и их взаимоотношения в гепатопанкреатобилиарной зоне.

Первоначальным скрининговым методом является ультразвуковое исследование (УЗИ) [3, 8, 10, 11, 32, 76, 174, 187]. Метод является неинвазивным, безопасным и позволяет выявить КРЖП, начиная с 20й, а в ряде случаев с 15й недели внутриутробного развития [76]. Кроме размеров желчных протоков, УЗИ помогает определить консистенцию их содержимого и наличие патологических включений, размеры и изменение структуры печени и поджелудочной железы, размеры, содержимое и толщину стенки желчного пузыря. Утолщение стенок желчного пузыря отмечается в 80-90% случаев КРЖП, что побуждает авторов к прицельному поиску аномалии желчных протоков при данном эхографическом признаке [76, 174, 187]. Несмотря на высокую информативную значимость, четкая визуализация топографо-анатомических взаимоотношений в зоне интереса, взаимосвязь кистозного образования с желчными протоками, визуализация аномального панкреатико-билиарного соединения при ультразвуковом исследовании не всегда возможна [10, 32, 76, 158, 174].

Более информативным является метод эндоскопического УЗИ, позволяющий более точно определить анатомические соотношения исследуемых структур и визуализировать строение аномального панкреатико-билиарного соединения. Метод эндо-УЗИ нашел применение и показал свою высокую информативную значимость у взрослых пациентов. Однако в педиатрической практике такое исследование выполняют редко, о чем свидетельствует малое количество публикаций в иностранной литературе [26, 30, 60] и единичные - в отечественной [17].

МРХПГ позволяет визуализировать все билиарное дерево, включая внутри- и внепеченочные желчные протоки, панкреатический проток, а также панкреатико-билиарное соединение. Сообщается, что частота точного выявления КРЖП с помощью МРХПГ составляет 88%-100% [10, 11, 32, 76]. Возможность построения 3D-изображений делает метод наиболее информативным в визуализации четких топографо-анатомических взаимоотношений структур в зоне интереса, а отсутствие инвазивности и лучевой нагрузки делают метод предпочтительным в детской практике [10, 76, 158, 174].

МСКТ применяется чаще у взрослых пациентов и при отсутствии возможности выполнить МРХПГ. Из-за высокой лучевой нагрузки и меньшей информативности по сравнению с МРХПГ, метод не нашел широкого применения в детской практике.

Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография нашла широкое применение у взрослых пациентов [76, 90, 92, 131, 152, 173, 187]. Кроме высокой диагностической ценности, ЭРХПГ имеет терапевтические преимущества, позволяя провести одновременно такие вмешательства, как ЭПСТ, литоэкстракцию, установку стента пациентам с билиарной обструкцией в дистальном отделе ОЖП. Несмотря на высокую информативность, в детской практике ЭРХПГ используется реже, учитывая инвазивность метода и связанные с ней риски, в том числе холангит, кровотечение, панкреатит и перфорацию желчных протоков, однако также применяется в случае необходимости проведения транспапиллярных вмешательств [29, 127, 174, 189, 197].

В ряде случаев для уточнения анатомии порока требуется проведение других методов прямого контрастирования - чрескожной чреспеченочной холангиографии (ЧЧХГ), до- или интраоперационной холангиографии. Применение данных методов у взрослых пациентов хорошо известно и описано в литературе [32, 76, 96], у детей встречается редко и ограничено единичными описаниями случаев [29, 87].

1.5. Хирургическое лечение КРЖП

Единственным методом лечения КРЖП является хирургический. Со времен первого описания в 1895г. Douglas хирургического вмешательства при кисте ОЖП у 17-летней девушки подходы к хирургическому лечению этого порока постоянно менялись.

Операции внутреннего дренирования (цистодуоденостомия, цистоеюностомия), заключающиеся в неполном удалении кисты и создании цистодигигистивного анастомоза для обеспечения оттока желчи, показали низкую эффективность и высокую частоту осложнений в виде холангита и панкреатита [104]. Кроме того, во множестве исследований была продемонстрирована высокая частота озлокачествления в нерезецированной стенке кисты [41, 100, 104, 163], что заставило хирургов полностью отказаться от данного типа операций, и в настоящее время они представляют лишь исторический интерес.

Операции наружного дренирования (холецистостомия, холангиостомия) при КРЖП являются паллиативными. Их применение возможно исключительно с целью экстренной декомпрессии желчных путей и подготовки к радикальному вмешательству [24, 28].

В случае спонтанной перфорации желчных протоков и желчном перитоните показано двухэтапное оперативное вмешательство — холецистостомия или Т-образная холангиостомия открытым или лапароскопическим доступом, санация и дренирование брюшной полости на первом этапе, и радикальное оперативное вмешательство - на втором [28,76,106,127].

Объем радикального оперативного вмешательства при КРЖП определяется типом кисты. Признанным стандартом лечения КРЖП I типа, самого распространенного, в настоящее время считается полное иссечение кистозно-измененный желчных протоков с последующим восстановлением пассажа желчи путем формирования билиодигестивного соустья либо с двенадцатиперстной кишкой – гепатикодуоденоанастомоз (ГДА) [9, 21, 70, 80, 143, 154, 161, 162, 169, 219-221], либо с Ру-петлей тощей кишки – гепатикоеюноанастомоз (ГЕА) [13-15, 18, 23, 48, 50-52, 66, 80, 86, 116-118]. ГДА и ГЕА являются двумя наиболее часто используемыми методами билиоэнтеральной реконструкции, хотя имеются сообщения об использовании других замещающих методов, таких как использование аппендикса [207, 208].

Итогом операции является полное разобщение токов панкреатического секрета и желчи, что предупреждает ведущий механизм патологических процессов при КРЖП, а иссечение внепеченочных желчных протоков обеспечивает удаление потенциально опасных в плане озлокачествления тканей.

В случае узкого проксимального сегмента ОЖП, для создания более широкого билиодигестивного анастомоза, некоторые авторы рекомендуют проведение дуктопластики – проксимального рассечения правого и/или левого печеночного желчного протока [113, 180, 203].

Оптимальный метод билиоэнтеральной реконструкции в настоящее время не определен. Среди оперирующих хирургов имеются сторонники как гепатикоеюно- [13, 56, 67, 150, 168, 169, 184], так и гепатикодуоденостомии [80, 134, 143, 154, 161, 162, 164, 194].

Среди преимуществ гепатикодуоденостомии были отмечены: большая физиологичность ГДА по сравнению с ГЕА, меньшая техническая сложность исполнения, особенно в условиях лапароскопии, и, соответственно, более короткое операционное время, более быстрое восстановление функции кишечника за счет меньшего количества манипуляций с ним, а также эндоскопическая доступность в

случае стеноза анастомоза в послеоперационном периоде [80, 134, 143, 154, 161, 162, 164, 194].

Тем не менее, некоторые авторы высказали опасения по поводу того, что непосредственное соединение двенадцатиперстной кишки с билиарным трактом при гепатикодуоденостомировании способствует забросу кишечных бактерий в желчные пути, что влечет за собой большую частоту послеоперационного холангита и последующей стриктуры анастомоза. Другими авторами было показано, что главным условием профилактики холангита является сохранение нормального пассажа желчи через анастомоз – в этом случае холангит отсутствует, несмотря на наличие дуоденобилиарного рефлюкса [110, 219]. Mendes De Almeida и его коллеги провели эндоскопическое исследование 35 пациентов с ГДА и не обнаружили воспалительных изменений в желчных протоках даже при длительном наблюдении после операции [46].

Также противники ГДА указывают на возможность развития билиарного гастрита вследствие билиогастрального рефлюкса и высказывают опасения по поводу возможности злокачественного перерождения желудочного эпителия. Частота билиарного гастрита, по данным разных авторов, составляет от 3,8 до 37,5% [67, 115, 169, 184, 220]. В то же время Yeung F. с коллегами сообщили, что, несмотря на высокую частоту билиогастрального рефлюкса у пациентов с ГДА, все случаи протекали бессимптомно и ни у одного пациента не было обнаружено повреждения слизистой оболочки желудка [219]. Аналогичные результаты были получены другими исследователями, а некоторые не выявили билиогастрального рефлюкса у пациентов с ГДА вовсе [66].

Для хирургического лечения II типа КРЖП - дивертикула общего желчного протока, не связанного с АПБС - рекомендуется выполнение дивертикулэктомии или простого иссечения кисты [55, 81, 121, 137, 217] .

У пациентов с III типом КРЖП, или холедохоцеле, используется эндоскопическая папиллосфинктеротомия без иссечения кисты [44, 54, 120, 124, 155, 159, 174, 182, 225].

КРЖП типа IVb лечатся так же, как и тип I. КРЖП IVa типа отличаются наличием как вне-, так и внутрипеченочной дилатации, и тактика их лечения представляет определенные сложности. Во многом объем оперативного вмешательства зависит от степени и характера внутрипеченочного поражения.

Если дилатация единичная и изолированная, то может быть проведена резекция пораженного сегмента или доли [76], что оправдано из-за сохраняющегося риска злокачественной трансформации внутрипеченочной билиарной системы [69]. При наличии нерезектабельных внутрипеченочных кист у взрослых пациентов оперативное лечение ограничивается полным иссечением внепеченочных желчных путей с билиодегиствным анастомозом и внутренним или наружным дренированием оставшихся внутрипеченочных кист для уменьшения билиарного стаза. Как способ избежать резекции печени при КРЖП IVa типа, в дополнение к гепатикоеюностомии была описана внутрипеченочная цистоеюностомия, хотя отдаленные результаты такого лечения неизвестны [32].

Ряд авторов считают, что удаление внутрипеченочных кист при IVa типе КРЖП показано только при наличии осложнений – абсцессов, гепатиколитиаза, стриктур протоков. При отсутствии этих осложнений приемлемым подходом, по мнению авторов, является только резекция внепеченочного компонента [26, 33, 59, 107]. В серии Lal и соавт., при таком подходе был достигнут положительный результат лечения у 91% пациентов с КРЖП IVa типа [107].

У детей с КРЖП IVa типа оперативное вмешательство во всех случаях ограничивается иссечением только внепеченочных желчных протоков с гепатикоэнтеростомией [76].

Поражение печени при болезни Кароли (V тип КРЖП) варьируют от локального, ограниченного одним сегментом или долей, до диффузного,

включающего все внутрипеченочное желчное дерево. Прогноз патологии крайне тяжелый, смертность достигает 63% [59, 76, 126, 132, 196]. При ограниченном поражении при отсутствии цирроза печени и портальной гипертензии проводится резекция пораженного участка либо гемигепатэктомия. При поражении обеих долей печени единственным методом хирургического лечения является трансплантация печени [126, 132, 160].

Касательно сроков оперативного вмешательства – при имеющихся клинических проявлениях порок является показанием к операции в любом возрасте. При имеющихся симптомах желтухи и печеночной недостаточности, у новорожденных и пациентов младшего возраста может наблюдаться резкое нарастание симптомов, прогрессирующий фиброз или цирроз печени, коагулопатия, вызванная печеночной недостаточностью [35, 53, 76].

В случае бессимптомного течения сроки вмешательства окончательно не определены. Большинство исследователей сходятся во мнении о необходимости как можно более раннего оперативного вмешательства. В рандомизированном контролируемом клиническом исследовании Diao M. с соавт. продемонстрировали, что частота фиброза печени значительно увеличивается при переносе операции даже на 1 месяц [53]. Silva-Baez H. соавт. [172] рекомендуют проведение оперативного вмешательства у бессимптомных пациентов с КРЖП в 3-6 месячном возрасте, чтобы избежать риска послеоперационных билиарных осложнений (несостоятельности анастомоза или последующего стеноза БДА), которые объясняются малым диаметром желчных протоков.

Хирургическое вмешательство при КРЖП может быть выполнено открытым или лапароскопическим путем. Farello G.A. с соавт. первые сообщили о проведенной лапароскопической резекции кисты ОЖП с формированием гепаткоеюноанастомоза (ГЕА) на петеле по Ру у 6-летней пациентки в 1995 году [58]. С этого времени лапароскопическая гепаткоеюностомия была признана методом выбора реконструкции желчных путей большинством хирургов всего мира [45, 71, 86, 116,

119, 198]. В нашей стране первую лапароскопическую операцию у ребенка с КРЖП выполнил Соколов Ю.Ю. в 2007г. [15].

Лапароскопическая гепатикодуоденостомия начала набирать популярность после первого доклада о проведенной операции иссечения кисты ОЖП I типа у годовалой девочки Тап и др. в 2003г.

Большинство авторов демонстрируют результаты лапароскопических вмешательств, сравнимые с результатами открытых операций, и при этом указывают на ряд дополнительных преимуществ в виде уменьшения послеоперационной боли, скорого восстановления пассажа по кишечнику, лучших косметических результатов, меньшую вероятность спайкообразования [45, 71, 86, 116, 119, 198]. Jun H.G. с соавт. в проведенном метаанализе, включившем более 1000 детей, показали меньшую кровопотерю на операции, более раннее начало энтерального кормления, сокращение сроков пребывания в стационаре, меньшее количество послеоперационных осложнений в группе пациентов, перенесших лапароскопическую операцию [86].

В то же время, лапароскопическая хирургия желчных протоков более сложна в техническом исполнении, требует от хирурга высокого уровня владения лапароскопическими методиками, удлиняет время операции, не позволяет проводить мануальный контроль в зоне вмешательства [12-13, 179]. Разумовский А.Ю. с соавторами [12-13] предложили в качестве альтернативного доступа минилапаротомный в правом подреберье, аргументируя такой подход преимуществами в виде сокращения операционного времени, лучшей визуализации зоны вмешательства, профилактики повреждения анатомических структур гепатопанкреатобилиарной зоны.

В литературе имеются сообщения об однопортовой лапароскопии [52, 176, 216], все больше появляется публикаций об использовании роботизированной хирургической системы [16, 40, 63, 138, 154, 156, 205, 212-215, 222] для оперативного лечения КРЖП. По сравнению с обычной лапароскопической

хирургией, роботизированная хирургия, как отмечают авторы, обладает рядом преимуществ – таких, как: трехмерное изображение с увеличением, функция фильтрации дрожания, вращение роботизированной руки с несколькими степенями свободы и высокий комфорт операции хирурга. Woo R. с соавт. впервые сообщили о роботизированной резекции кисты ОЖП у детей в 2006 году [212].

1.6. Осложнения хирургического лечения КРЖП

Частота послеоперационных осложнений хирургического лечения КРЖП остается высокой, и, по данным разных авторов, составляет от 11 до 25 % [27, 115, 133, 148, 150, 202, 220, 221, 223].

К интраоперационным осложнениям относят кровотечение, причиной которого могут быть травма при постановке троакара, повреждение артерии желчного пузыря, печеночной артерии или воротной вены, кровотечение из стенки кисты и дефекты системы гемостаза пациента [71, 186, 204].

Ранние послеоперационные осложнения возникают в течение 1 месяца после вмешательства. К ним относятся послеоперационное кровотечение, несостоятельность билиодигестивного анастомоза, билиорея и формирование билиарной фистулы, перегиб Ру-петли, деформация межкишечного анастомоза, раневая инфекция, острый панкреатит, панкреатическая фистула.

Несостоятельность билиодигестивного анастомоза - частое послеоперационное осложнение [171, 223]. Его причина связана с напряжением тканей анастомоза, дефектами формирования и нарушением кровоснабжения анастомоза. В большинстве случаев несостоятельность БДА лечится консервативно. При большом дефекте и отсутствии тенденции к уменьшению билиореи показана повторная операция. В ряде случаев билиорея после операции может быть связана с повреждением добавочного печеночного протока, частота встречаемости которого составляет от 6% до 20%. Перегиб Ру-петли и деформация межкишечного

анастомоза могут вызвать билиарную обструкцию и стать показанием к повторной операции [72, 115, 169, 204] .

Панкреатическая фистула возникает при ранении протока поджелудочной железы при выделении дистального отрезка ОЖП. Помочь в диагностике может определение амилазы в дренажном отделяемом. В ряде случаев панкреатические фистулы закрываются в результате консервативного лечения (в/в введение антибиотиков, парентеральное питание), в других – требуется дренирование под УЗИ-контролем или повторное оперативное вмешательство.

Послеоперационный панкреатит также может быть следствием ранения панкреатических протоков при дистальном выделении кисты.

Поздние послеоперационные осложнения включают спаечную кишечную непроходимость, стеноз билиодигестивного анастомоза, холангит, гепато- и панкреатиколитиаз, цирроз и малигнизацию [27, 33, 35, 68, 82, 132, 133, 152, 202]. Их развитие возможно в любые сроки, от 1 мес до нескольких десятков лет после операции.

Наиболее часто наблюдаемое отдаленное осложнение после радикальной операции по поводу КРЖП - стеноз билиодигестивного анастомоза. Частота встречаемости стенозов БДА составляет от 2,7 до 11% [51, 137, 202]. Следствием нарушения оттока желчи через стенозированный участок являются холестаз, холангит, гепатолитиаз, билиарный цирроз. Оптимальная терапевтическая стратегия при послеоперационных стриктурах БДА до настоящего времени не выработана. Чаще всего применяется повторное оперативное вмешательство – иссечение зоны стеноза и повторное наложение билиодигестивного анастомоза. В качестве альтернативного метода предлагается эндоскопическая баллонная дилатация зоны стеноза, которая представляет определенные сложности при стриктурах гепатикоеюноанастомоза. Такой анастомоз достигим лишь путем двухбаллонной энтерохолангиоскопии – метода, пока не получившего широкого распространения [22, 151, 153].

Риск развития билиарной карциномы, чаще всего холангиокарциномы, остается повышенным даже после иссечения КРЖП по сравнению с общей популяцией [57, 74, 77, 78, 105, 147, 206, 224].

Есть сообщения о том, что билиарная карцинома может развиваться из ткани не полностью удаленной кисты ОЖП, во внутриспеченочных желчных протоках, а также в остаточной интрапанкреатической части общего желчного протока после радикальной операции [57, 74, 78, 105, 147, 206, 224]. Частота развития билиарной карциномы среди пациентов, перенесших радикальную операцию, составляет приблизительно 0,7-5,4%, что в 120-200 раз выше, чем в общей популяции [74, 100, 206]. У пациентов с КРЖП I и IV типов частота злокачественных новообразований выше [177].

Интересно сообщение Komi N. с соавт., которые обнаружили корреляцию между возрастом и метаплазией желчных путей [103]. Ishibashi T. с соавт. считают, что рак желчных путей после иссечения КРЖП может быть вызван наличием оставшихся клеток уже существующей карциномы в пораженных желчных протоках, а не карциномы *de novo*, образовавшейся после удаления. Поскольку в педиатрической популяции вероятность уже существующего рака или метаплазии слизистой желчевыводящих путей минимальна, следовательно, и риск развития рака желчевыводящих путей после иссечения КРЖП в детском возрасте незначителен даже в отдаленном периоде [77, 187].

Таким образом, можно отметить:

В литературе, имеется небольшое количество сообщений как о взаимосвязи топографо-анатомических особенностей порока и его клинических проявлений, так и о клинко-анатомических особенностях КРЖП в разных возрастных группах.

Имеются единичные сообщения о применении миниинвазивных эндоскопических методов у детей с КРЖП (ЧЧХС, ЭПСТ, интраоперационной холангиоскопии, эндоУЗИ)

Не определены предикторы развития панкреатита при КРЖП у детей.

Несмотря на большое количество публикаций, не определен оптимальный оперативный доступ при хирургическом лечении КРЖП, нет работ, касающихся вариантов наложения межкишечного анастомоза при формировании Ру-петли.

Не определены факторы, влияющие на возникновение послеоперационных осложнений.

ГЛАВА II. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Работа выполнена в дизайне открытого ретроспективно-проспективного исследования. В исследование включено 86 детей с КРЖП, получавших лечение на клинических базах кафедры детской хирургии имени академика С.Я. Долецкого ФГБОУ ДПО РМАНПО с 2005 по 2023 гг.: ГБУЗ ДГКБ Св. Владимира (г.Москва), ГБУЗ ДККБ имени З.А. Башляевой (г.Москва), ФГБУ «Центральная клиническая больница с поликлиникой» Управления делами Президента Российской Федерации (г.Москва).

Критерии включения:

- пациенты с КРЖП, оперированные лапароскопическим доступом;
- пациенты, которым в ходе лапароскопии проведена конверсия;
- гепатикоеюноанастомоз в качестве билиодигестивного соустья;
- наличие информированного согласия родителей (опекунов) на включение в исследование.

Критерии исключения:

- пациенты с КРЖП, оперированные лапаротомным доступом;
- гепатикодуоденоанастомоз в качестве билиодигестивного соустья;
- отказ родителей (опекунов) от включения в исследование.

2.1. Общая характеристика больных

Возраст пациентов составил от 2 мес до 17 лет.

Распределение пациентов по возрасту представлено в **таблице 2** и на **рисунках 7 и 8**.

Таблица 2 – Возраст пациентов с КРЖП

Показатели	Me	Q ₁ – Q ₃	n	min	max
возраст, годы	3	2 – 8	86	0	17
возраст, мес	45	21 – 105	86	2	213

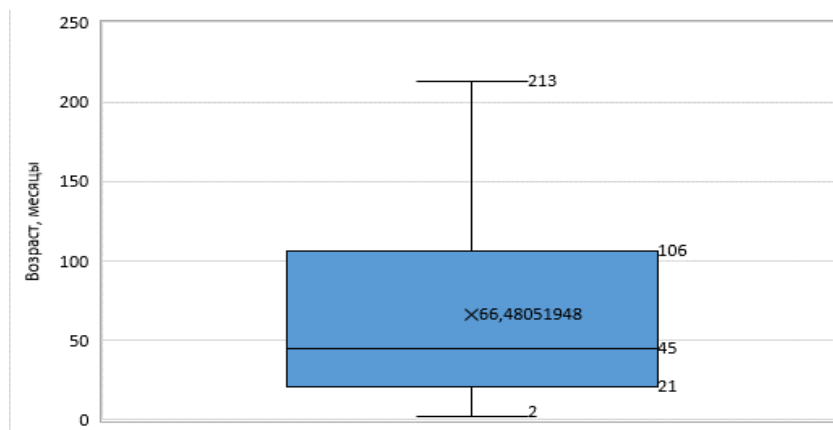


Рисунок 7 – Распределение пациентов по возрасту

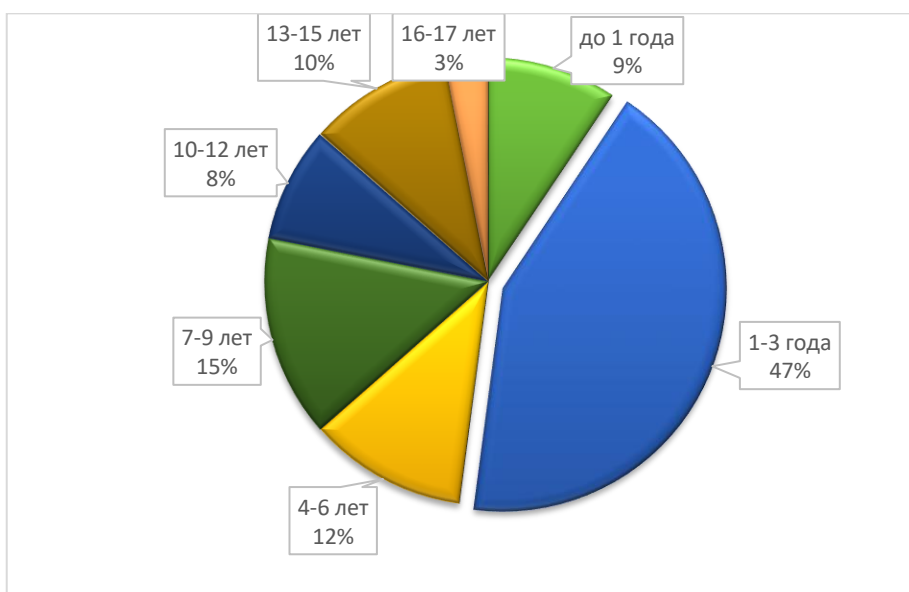


Рисунок 8 - Возраст пациентов с КРЖП

Большее половины пациентов – дети грудного и младшего возраста (до 3х лет) – 48 детей (55,8%). Медиана возраста составила 45 мес (3,8 года), интерквартильный размах (Q1-Q3) - 21-106 мес (2–8 лет).

Распределение пациентов по полу выглядело следующим образом: 24 (27,9%) пациента – мальчики, 62 (72,1%) - девочки. Соотношение лиц мужского и женского пола составило 1:2,6 (**рисунок 9**).

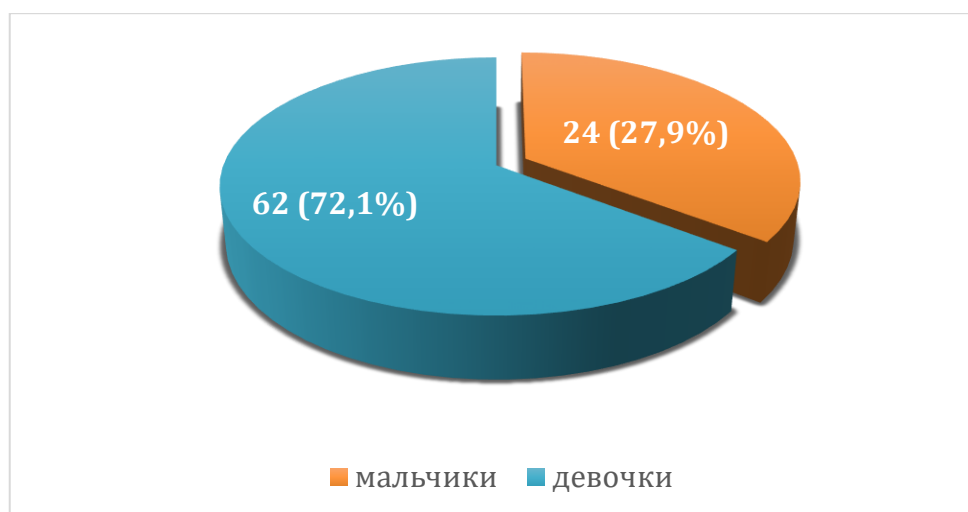


Рисунок 9 - Распределение пациентов по полу

У 11 (12,8%) пациентов диагноз КРЖП явился случайной находкой при плановом УЗИ, пятерым из них диагноз был выставлен антенатально. Остальные пациенты – 75 (87,2%) детей - имели те или иные клинические проявления разной степени выраженности в течение периода от 1 мес до 10 лет. Пальпируемое объемное образование, описанное в литературе в качестве одного из ведущих симптомов, в нашем исследовании не встречалось ни у одного пациента. Клиническая симптоматика была представлена болями в животе, рвотой, механической желтухой (желтушность кожных покровов, ахолия стула), повышением температуры тела (таблица 3, рисунок 10).

Таблица 3 - Клинические проявления КРЖП у детей

Клинические проявления	Количество пациентов п (%)
Боль в животе	68 (79,1)
Рвота	40 (46,5)
Желтуха	31 (36,1)
Повышение температуры тела	17 (19,8)
Бессимптомное течение	11 (12,8)

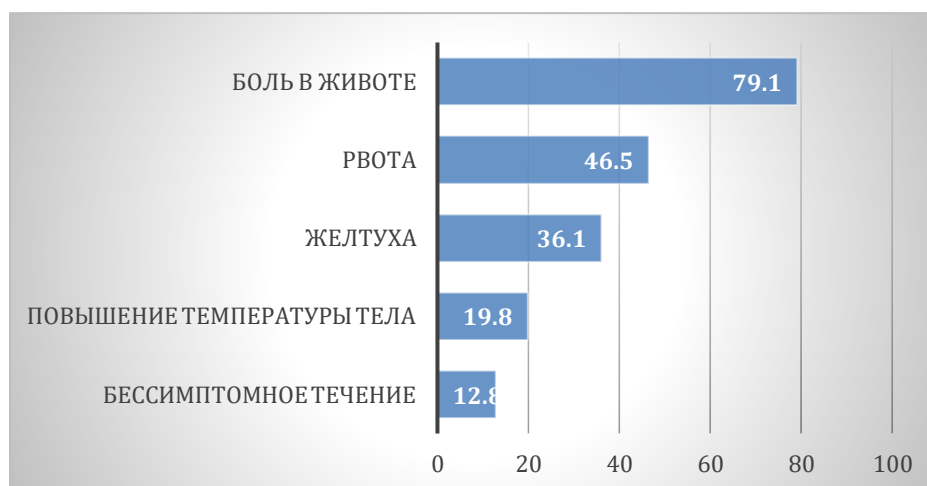


Рисунок 10 - Клинические проявления КРЖП у детей

С целью определения возрастных клинико-анатомических особенностей порока, все пациенты были разделены на две группы в зависимости от возраста на момент операции: от 0 до 3х лет включительно (группа I, n = 48) и 4-17 лет (группа II, n = 38). Был проведен сравнительный анализ гендерных различий, клинико-лабораторных проявлений и анатомических вариантов КРЖП между выделенными группами.

Среди всех пациентов с КРЖП в нашем исследовании панкреатит был диагностирован у 22 (25,6%) пациентов. Диагноз «панкреатит» выставляли при наличии как минимум двух из следующих критериев: характерные боли в животе; повышение уровня сывороточной амилазы и/или липазы как минимум в три раза; признаки острого панкреатита по данным инструментальных методов исследования (УЗИ, МРТ или СКТ).

Во всех случаях панкреатит был определен как «острый», согласно классификации Международной группы по изучению педиатрического панкреатита (INSPIRE), 2012г.

Для определения предикторов возникновения острого панкреатита у детей с КРЖП, было проведено деление на группы: пациенты с КРЖП и острым

панкреатитом (группа А, n = 22) и пациенты с КРЖП без панкреатита (группа В, n = 64). Проведен сравнительный анализ демографических, клинико-лабораторных и анатомических показателей в указанных группах.

2.2. Лабораторные методы исследования

Всем пациентам выполнялось стандартное общеклиническое обследование и мониторинг биохимических показателей (уровни общего билирубина и фракций, трансаминаз, амилазы, липазы, щелочной фосфатазы, гамма-глутамилтранспептидазы).

2.3. Инструментальные методы исследования

Ультразвуковое исследование проводилось всем пациентам в качестве скринингового метода на этапе диагностики порока, а также на всех этапах послеоперационного наблюдения.

До 2008г. следующим после УЗИ инструментальным методом диагностики была эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография – исследование было выполнено 10 (11,6%) пациентам. Далее, ввиду инвазивности и высокой вероятности развития постманипуляционных осложнений, ЭРХПГ применялась только как этап транспапиллярных вмешательств при эндоскопическом дренировании желчных протоков у пациентов с выраженной билиарной обструкцией. 3D-MРХПГ выполнялась всем детям с подозрением на КРЖП с 2008г. и была проведена 76 (88,4%) пациентам.

У 8 (9,3%) пациентов анатомический вариант порока был уточнен путем рентгенконтрастной холангиографии: 2 пациентам интраоперационно, 6 - через наложенную ранее холецистостому или чрескожную чреспеченочную холангиостому. 5 (5,8%) пациентам интраоперационно проводилась холангиоскопия, 8 (9,3%) - проведено эндоскопическое ультразвуковое исследование (**таблица 4**).

Таблица 4 - Инструментальная диагностика КРЖП у детей

Исследование	Количество пациентов n (%)
УЗИ	86 (100)
3D-MРХПГ	76 (88,4)
ЭРХПГ	10 (11,6)
Холангиография	8 (9,3)
Холангиоскопия	5 (5,8)
ЭндоУЗИ	8 (9,3)

Для определения диагностической ценности методов исследования была взята контрольная группа пациентов, поступивших с подозрением на порок развития желчевыводящих протоков, у которых диагноз КРЖП не подтвердился – 20 пациентов.

2.3.1. Трансабдоминальное ультразвуковое исследование

Ультразвуковое исследование проводили по стандартным протоколам на аппарате «Voluson E8» (Австрия) путем полипозиционного сканирования в продольных, поперечных, косых и наклонных сечениях, с использованием линейных и конвексных датчиков с частотой от 2 до 15 МГц. В случае экстренной госпитализации УЗИ выполняли сразу, при необходимости повторяли на следующий день, соблюдая правила подготовки к плановому исследованию – натощак, после периода ночного голодания, во избежание артефактов от желудочного содержимого.

В послеоперационном периоде ультразвуковое исследование применяли для оценки состояния билиодигестивного анастомоза, динамики изменений внутрипеченочных протоков, протока поджелудочной железы, выявления возможных осложнений. В раннем послеоперационном периоде при гладком его течении УЗИ выполняли на следующие сутки после операции и перед выпиской.

При возникновении осложнений – по показаниям в зависимости от клинической ситуации. При последующих плановых поступлениях для обследования после операции ультрасонография выполнялась всем пациентам в обязательном порядке.

2.3.2. Эндоскопическая ультрасонография

Для проведения эндоскопического ультразвукового исследования применяли эндоскопическое оборудование Olympus с ультразвуковым блоком. Исследование проводили из стандартных положений эхоэндоскопа в постбульбарном отделе и луковице ДПК при подтягивании аппарата.

У всех пациентов оценивали структуру и контуры поджелудочной железы, диаметр и контуры главного панкреатического протока и холедоха, наличие и характер утолщения стенки, включения в просвете, строение панкреатико-билиарного соединения и длину общего панкреатико-билиарного канала, строение и контуры основных сосудов панкреатобилиарной зоны, а также размеры и структуру регионарных лимфоузлов.

Исследование проводили под внутривенной седацией у старших детей либо под эндотрахеальным наркозом у детей младшего возраста.

2.3.3. Магнитно-резонансная холангиопанкреатография с 3D-реконструкцией компьютерных изображений

Исследование выполняли на магнитно-резонансном томографе «Toshiba» Excelart Vantage Atlas-X (Toshiba, Япония) с напряженностью магнитного поля 1,5 Тл с использованием 8 канальной катушки для сканирования тела Bodyflex и датчика синхронизации с дыханием.

Протокол МРХПГ включал следующие стандартные последовательности: AXT2 Fase, CORT2 Fase, 3D-MRCP с различным расположением блока направления сканирования. В ряде случаев МРХПГ исследование дополнялось стандартными

программами для визуализации органов брюшной полости: AXT2 fs, SAGT2, CORT2 fs, DWI, AXT1, AXFE in/out. Толщина среза 1,6 мм у детей с массой тела более 20 кг, у детей до 20 кг толщина среза 1,2 мм.

У детей старшего возраста исследование выполняли при задержке дыхания на выдохе или на синхронизации с дыханием. У маленьких детей исследование проводили под аппаратно-масочным наркозом при синхронизации с дыханием.

Подготовка в МРХПГ: последний прием пищи за 6-8 часов до проведения исследования, исключение из питания за 2 дня до проведения исследования газообразующих продуктов.

Компьютерная 3D обработка проводилась после получения послойных изображений с применением программного обеспечения, предустановленного на магнитно-резонансном томографе Excelart Vantage Atlas-X (Toshiba, Япония) и, дополнительно, с помощью программы Radiant DICOM Viewer (MEDIXANT MACIEJ FRANKIEWICZ, Польша).

2.3.4.Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография

Выполнялась на начальных этапах исследования с целью детальной визуализации желчных протоков и их топографо-анатомических взаимоотношений с протоком поджелудочной железы.

ЭРХПГ осуществлялась с использованием аппарата General Electric под общей анестезией в положении ребенка на спине. Катетеризировали большой дуоденальный сосок, после чего вводили водорастворимый рентгено-контрастный препарат (Урографин, Омнипак и др.), разбавленный физиологическим раствором в соотношении 1:1.

Профилактику постманипуляционного панкреатита проводили введением 0,05% раствора Октреотида подкожно в возрастной дозировке.

2.3.5. Интраоперационная холангиография

Применялась для уточнения деталей анатомии КРЖП, если проведенные МРХПГ и УЗИ были недостаточно информативны.

Для исследования использовали мобильный передвижной аппарат GEAMX-4 PLUS. Для контрастирования желчных протоков использовали водорастворимые рентгено-контрастные препараты (Урографин, Омнипак и др.), разведенные физиологическим раствором в соотношении 1:1.

2.4. Лапароскопическое иссечение КРЖП с наложением ГЕА

Все хирургические вмешательства проводились под комбинированным эндотрахеальным наркозом в условиях операционной. Под наркозом ребенку устанавливали уретральный катетер, назогастральный зонд, центральный венозный катетер, накладывали эпидуральный блок. Положение ребенка во время операции – на спине, с валиком под спиной, с разведенными ногами, между которыми располагается оперирующий хирург. У пациентов младшего возраста ноги фиксировались в позе «лягушки».

В исследовании использовали эндовидеокомплекс фирмы «KarlStorz» (Германия), стандартный набор инструментов для лапароскопии 3, 5 и 10мм диаметра, сшивающий аппарат EndoGia 45мм, набор инструментов для традиционной лапаротомии.

Оперативное вмешательство включало иссечение кистозно-измененных наружных желчевыводящих протоков, холецистэктомию, наложение гепатикоеюноанастомоза (**рисунок 11**) и дренирование подпеченочного пространства.

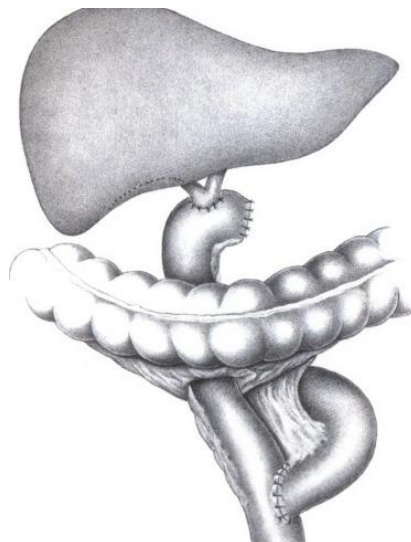


Рисунок 11 – Гепатикоеюностомия на петле тощей кишки по Ру

Из-за сложностей топографо-анатомических взаимоотношений, выраженных инфильтративных изменений тканей гепатодуоденальной связки, малого диаметра общего желчного протока в 5 (5,8%) случаях потребовалась конверсия, операции были завершены в открытом варианте. Остальные пациенты – 81 (94,2%) – были прооперированы лапароскопически.

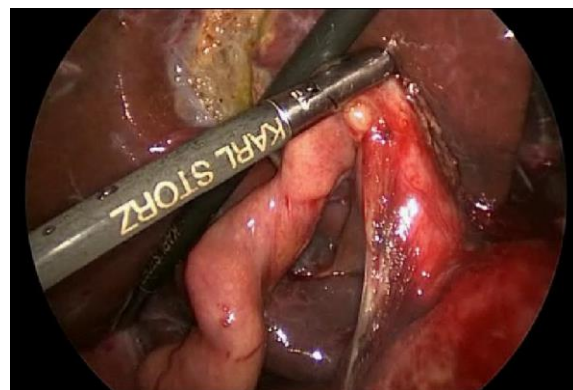
Оперативное вмешательство начинали с введения 5-мм троакара по нижнему краю пупочного кольца. Накладывали пневмоперитонеум: внутрибрюшное давление CO_2 - на уровне 8-10 мм рт.ст у детей младшего возраста, 10-12 мм рт.ст. – у старших. Поток подачи газа - 4 л/мин у младших, у детей старше 3х лет – 6 л/мин. Затем последовательно устанавливали 3- или 5-мм троакары – в правом подреберье, левых отделах передней брюшной стенки и в эпигастральной области.

Оценивали размер и консистенцию печени, анатомические взаимосвязи в зоне вмешательства, а также степень выраженности воспалительного процесса. Диссекцию желчных протоков начинали с отделения желчного пузыря от ложа путем монополярной коагуляции крючком и диссектором, не пересекая пузырный проток. После этого, используя моно- и биполярную коагуляцию, выделяли в

дистальном направлении кистозно-измененный общий желчный проток (**рисунок 12**).



а



б

Рисунок 12 - Интраоперационные фото: выделение желчного пузыря (а), выделение кистозно-измененного ОЖП (б)

В интрапакреатической дистальной части ОЖП прошивали либо клипировали Нем-о-лок, затем пересекали (**рисунок 13**).



а



б

Рисунок 13 – Интраоперационные фото: клипирование (а), пересечение (б) дистального отдела ОЖП

Затем выделяли в проксимальном направлении и в 0,5–1,0 см от конфлюэнса печеночных протоков поперечно пересекали общий печеночный проток. Внутривнутрипеченочные желчные протоки проксимальнее уровня пересечения осматривали на предмет стенозов, у 5 пациентов с этой целью была применена интраоперационная холангиоскопия при помощи уретероскопа, проведенного через один из троакаров. В случае выявленного стеноза долевых печеночных протоков,

для создания более широкого соустья с кишкой, 3 (3,6%) пациентам была выполнена дуктопластика и бигепатикоеюностомия.

Формирование изолированной петли тонкой кишки по Ру проводили видеоассистированным либо тотально лапароскопическим способом. В первом случае петля тонкой кишки выводилась на переднюю брюшную стенку через расширенное до 1,5-2 см околопупочное троакарное отверстие. После предварительной мобилизации брыжейки тонкую кишку пересекали в 20 см от связки Трейца в поперечном направлении с использованием сшивающего аппарата Echelon. В 25 см дистальнее места пересечения вручную или при помощи сшивающего аппарата проводили наложение межкишечного анастомоза «бок-в-бок» или «конец-в-бок» (рисунок 14).

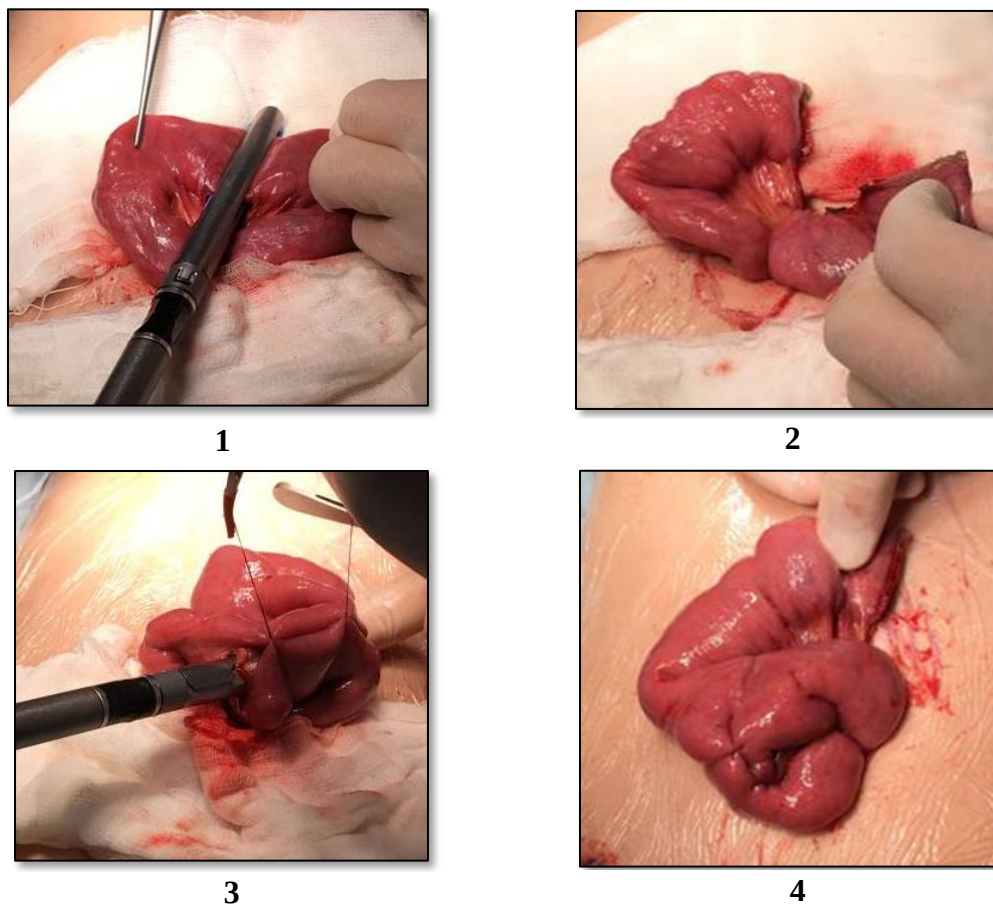


Рисунок 14 - Экстракорпоральное аппаратное формирование межкишечного анастомоза «бок-в-бок», этапы операции

Места введения бранш аппарата ушивали обвивным швом. Кишку с анастомозом погружали в брюшную полость, отдельными узловыми швами сужали околопупочное троакарное отверстие, вновь вводили троакар и повторно накладывали пневмоперитонеум.

В случае тотально лапароскопического метода формирование Ру-петли проводили без экстраперитонизации на переднюю брюшную стенку сегмента кишки. Для этого вручную ушивали аборальный конец тонкой кишки и накладывали межкишечный анастомоз «конец в бок» интракорпоральными обвивными швами нитями Викрил 5-0 или использовали сшивающие аппараты ENDOGIA или Echelon.

Интракорпоральными узловыми и (или) обвивным швами нитями Викрил 5-0 накладывали ГЕА «конец в бок» шириной 8–10 мм (**рисунок 15**).

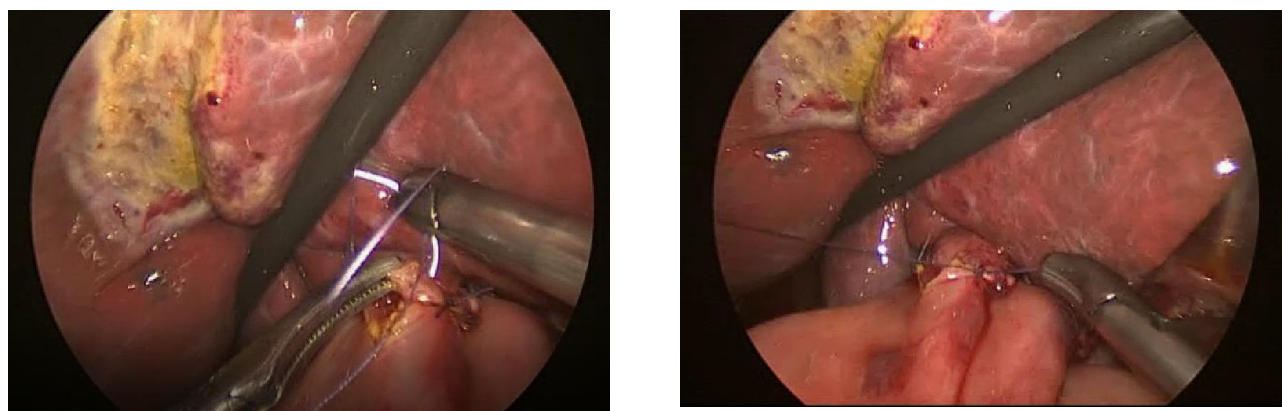


Рисунок 15 - Интраоперационные фото. Этапы формирования гепатикоеюноанастомоза с выключенной по Ру петлей тонкой кишки

Удаление препарата проводили через расширенное околопупочное троакарное отверстие. Операцию заканчивали дренированием подпеченочного пространства дренажом Блейка через правый троакарный доступ.

Следует отметить, что у 3 (3,5%) пациентов в нашем исследовании в анамнезе имела место спонтанная перфорация желчных протоков. Эти дети были оперированы первично в других клиниках – им была выполнена лапаротомия,

холецистостомия, санация и дренирование брюшной полости, в нашу клинику дети поступили для радикального оперативного вмешательства. Однако и в случае перенесенной лапаротомии, всем пациентам последующая радикальная операция была выполнена из лапароскопического доступа.

В послеоперационном периоде дети получали лечение в отделении реанимации. Аппаратная поддержка дыхания проводилась обычно не более 1-2 суток, в некоторых случаях ребенка экстубировали после завершения операции в операционном зале. Всем детям проводилась антибактериальная терапия, парентеральное питание, обезболивание. Длительность послеоперационного обезболивания составляла 1-2 суток. При стабильном состоянии, отсутствии явлений пареза кишечника, гипертермии, клиники ранних послеоперационных осложнений, на 3-4е сутки ребенка переводили в отделение. Энтеральное кормление начинали с 3-4х суток, страховочный дренаж удаляли на 5-6е сутки при отсутствии желчного отделяемого. Ультразвуковой контроль проводили на 1е сутки после операции, перед выпиской, а также при возникновении показаний. При отсутствии осложнений, выписку ребенка проводили на 9-11е сутки послеоперационного периода.

После хирургического вмешательства пациентам проводили плановое стационарное обследование каждые 6 месяцев в течение 3 лет, а затем ежегодно. Длительность катamnестического наблюдения составила от 6 мес до 18 лет.

Послеоперационные осложнения классифицировали как ранние (≤ 30 дней) и поздние (≥ 30 дней). Оценку тяжести хирургических осложнений проводили по общеизвестной шкале Clavien-Dindo (**таблица 5**).

Таблица 5 - Классификация хирургических осложнений по 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	Требуется хирургическое, эндоскопическое или радиологическое вмешательство
	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

Степень тяжести желчеистечения в послеоперационном периоде определяли по классификации Международной исследовательской группы хирургии печени (ISGLS), 2011г. (**таблица 6**); класс панкреатической фистулы – по классификации Международной исследовательской группы по изучению панкреатических фистул (ISGPF), 2016г. (**рисунок 16**).

Таблица 6 – Классификация степеней желчеистечения Международной исследовательской группы хирургии печени (ISGLS), 2011

Степень желчеистечения	Клинические параметры
A	Желчеистечение, не потребовавшее изменений в послеоперационном ведении пациентов
B	Желчеистечение класса A, не разрешающееся в течение 1 недели, или желчеистечение, потребовавшее дополнительной интервенционной процедуры
C	Желчеистечение, требующее проведения релапаротомии

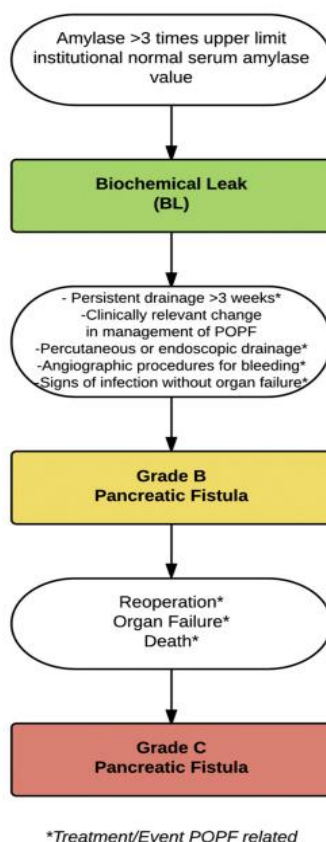


Рисунок 16 – Классификация панкреатических фистул Международной рабочей группы по изучению панкреатических фистул (ISGPF), 2016

2.5. Статистические методы

Статистический анализ проводили с использованием программного обеспечения StatTech v.2.8.8 (разработчик - ООО "Статтех", Россия).

Количественные показатели оценивались на предмет соответствия нормальному распределению с использованием критерия Колмогорова-Смирнова.

При нормальном распределении рассчитывали средние (M), стандартные отклонения (SD), 95% доверительный интервал (95% ДИ).

В случаях ненормального распределения данных применялись медиана (Me), нижний и верхний квартили (Q1-Q3).

Категориальные данные описывали в виде абсолютных значений и процентных долей.

Сравнение двух групп по количественным данным выполняли с применением U-критерия Манна-Уитни, трех и более групп - критерия Краскела-Уоллиса.

Для анализа процентных соотношений в четырехпольных таблицах сопряженности использовали критерий Хи-квадрат Пирсона (при значениях больше 10) и точный критерий Фишера (при значениях меньше 10).

Анализ бессобытийной выживаемости пациентов проводился методом Каплана-Мейера.

Различия показателей считали статистически значимыми при $p \text{ value} < 0,05$.

Для оценки диагностической значимости методов исследования использовали показатели чувствительности (Se), специфичности (Sp) и точности (Ac) (таблица 7).

Таблица 7 - Определение диагностической ценности методов исследования

Критерий	Формула расчета
Чувствительность (Se)	$Se = \frac{TP}{TP+FN} * 100\%,$ где TP(truepositives) – количество истинно-положительных результатов, FN (falsenegatives)– количество ложно-отрицательных результатов исследования
Специфичность (Sp)	$Sp = \frac{TN}{TN+FP} * 100\%,$ где TN(truenegatives) – количество истинно-отрицательных результатов, FP (falsepositives)– количество ложно-положительных результатов исследования
Точность (Ac)	$Ac = \frac{TP + TN}{TP + TN + FP + FN} * 100\%$

Глава III. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ И ДИАГНОСТИКА КРЖП У ДЕТЕЙ

3.1. Клинико-лабораторные различия КРЖП у детей разных возрастных групп

При оценке гендерных соотношений не удалось установить значимых различий между группами ($p = 0,100$). В обеих группах преобладали девочки, что соответствует соотношению полов в общей популяции пациентов с КРЖП (таблица 8, рисунок 17).

Таблица 8 - Распределение по полу в разных возрастных группах

Пол	Группа		p value
	I группа (0-3 года) n (%)	II группа (4-17 года) n (%)	
Девочки, абс (%)	38 (79,2)	24 (63,2)	0,100
Мальчики, абс (%)	10 (20,8)	14 (36,8)	

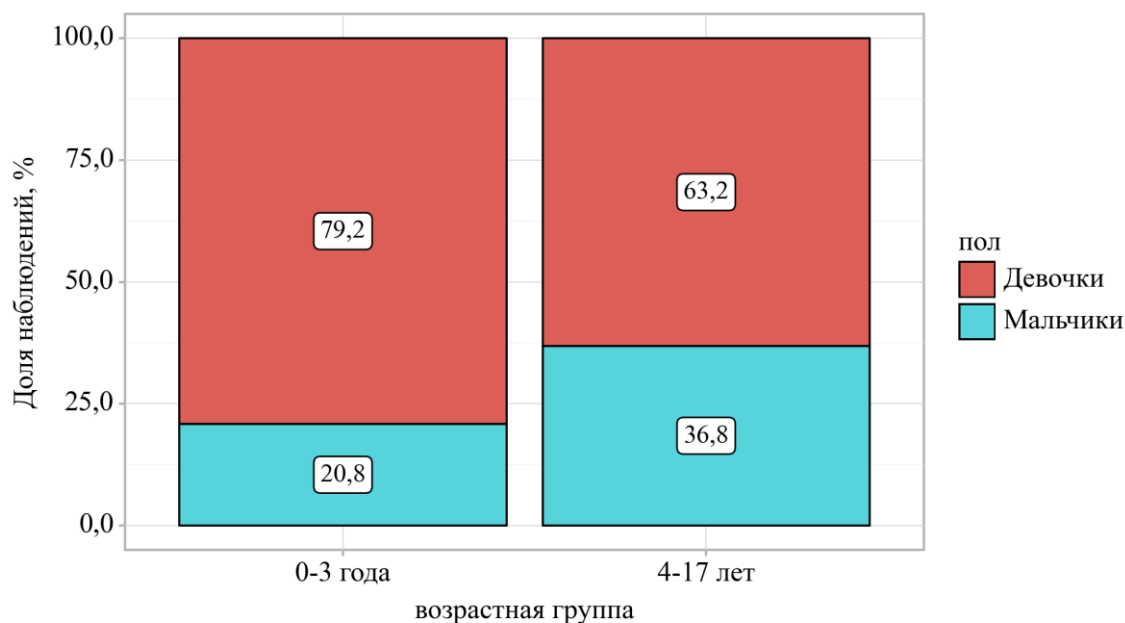


Рисунок 17 - Распределение пациентов по полу в разных возрастных группах

В каждой возрастной группе были проанализированы клинические и лабораторные данные. Результаты сравнительного анализа представлены в **таблице 9**.

Таблица 9 - Клинико-лабораторные проявления в разных возрастных группах

Показатель	Возрастная группа		p value
	I группа (0-3 года) n (%)	II группа (4-17 лет) n (%)	
Бессимптомное течение	9 (18,8)	3 (7,9)	0,333
Боль в животе	33 (68,8)	35 (92,1)	0,009*
Рвота	19 (39,6)	21 (55,3)	0,148
Желтуха	22 (45,8)	9 (23,7)	0,034*
Повышение температуры тела	10 (20,8)	7 (18,4)	1,000
Гиперамилаземия	14 (29,2)	20 (52,6)	0,048*
Гипербилирубинемия	26 (54,2)	12 (31,6)	0,036*
Повышение уровня трансаминаз	33 (68,8)	20 (52,6)	0,127

* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

Проведенный анализ показал, что рвота и повышение температуры тела встречаются одинаково часто у пациентов обеих возрастных групп. Однако имеются значимые различия между группами в частоте встречаемости желтухи ($p = 0,034$) и болевого абдоминального синдрома ($p = 0,009$). Механическая желтуха (постоянная или эпизодическая желтушность кожных покровов и склер, ахолия стула, кожный зуд) наблюдалась у пациентов I группы в 45,8%, II группы – в 23,7% случаев. Частота болевого абдоминального синдрома у детей I группы, напротив, была выше и составила 92,1% против 68,8% пациентов II группы. Среди пациентов I группы бессимптомное течение заболевания имело место у 18,8% детей, среди пациентов II группы – только у 7,9%.

В лабораторных показателях проведенный анализ также выявил значимые различия между возрастными группами пациентов. Гипербилирубинемия чаще наблюдалась в I группе - у 54,2% ($p = 0,036$), что соответствует полученным данным

о большей частоте синдрома желтухи у детей младшего возраста с КРЖП. У детей старше 3 лет повышение уровня билирубина в крови наблюдалась значительно реже – у 31,6%.

Частота гиперاميлаземии у пациентов младшей возрастной группы, напротив, наблюдалась реже, чем у старших детей ($p = 0,048$). В I группе уровни амилазы были повышены у 29,2% пациентов, во II группе – у 52,6%.

3.2. Диагностика КРЖП у детей

Ультразвуковое исследование

При ультрасонографии в области ворот печени определялось неправильно-округлой или веретенообразной формы кистозное образование (**рисунок 18**).

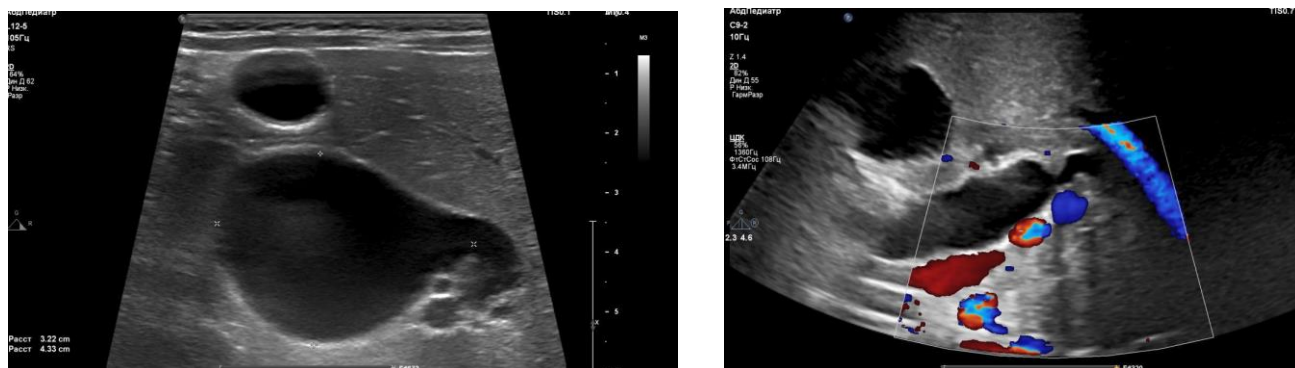


Рисунок 18 – Ультрасонография, кистозное расширение ОЖП.

Диаметр кистозного образования составлял от 0,9 до 15см, просвет гипэхогенный, не окрашивающийся при цветном доплеровском картировании, в ряде случаев с включениями плотных сгустков и мелкими конкрементами.

Кроме размера, локализации и содержимого кисты, при ультразвуковом исследовании оценивали также размер и структуру паренхимы поджелудочной железы, диаметр внутрипеченочных желчных протоков, наличие включений в них,

диаметр главного панкреатического протока (ГПП), размер, толщину стенок и структуру содержимого желчного пузыря.

Полученные эхографические признаки у детей с КРЖП представлены в **таблице 10**.

Таблица 10 -Эхографические данные у детей с КРЖП

УЗ-признаки	Количество пациентов	
	п	%
Расширение внутрипеченочных протоков	22	25,6
Желчный пузырь:		
- деформация ЖП	42	48,8
- утолщение стенок ЖП	73	84,9
- взвесь и сгустки в просвете ЖП	45	52,3
- конкременты в просвете ЖП	8	9,3
Поджелудочная железа:		
- увеличение размеров ПЖ	9	10,5
- изменение эхогенности паренхимы ПЖ	62	72,1
- дилатация ГПП	12	14,0

Чувствительность (Se) ультрасонографии для диагностики КРЖП составила 93%, специфичность (Sp) 90%, точность (Ac) 93%.

Несмотря на высокую диагностическую ценность ультразвукового исследования в выявлении КРЖП, точно верифицировать анатомическую принадлежность кисты при ультразвуковом исследовании не всегда представлялось возможным. Кроме того, ультразвуковое исследование не позволяло визуализировать точные топографо-анатомические взаимоотношения структур панкреатобилиарной зоны: наличие или отсутствие АПБС, типы слияния внутрипеченочных протоков, наличие добавочных протоков.

Для более точной визуализации анатомических структур исследуемой Зоны применяли МРХПГ с последующей 3D-реконструкцией компьютерных изображений.

Магнитно-резонансная холангиопанкреатография с 3D-реконструкцией компьютерных изображений

МРХПГ позволяет более детально определить анатомическое строение билиарного дерева, типы слияния внутрипеченочных протоков, наличие aberrантных протоков, вариативность впадения пузырного протока в ОЖП, строение панкреатико-билиарного соединения, не прибегая к дополнительным методам контрастирования желчных протоков. Двухмерные сканы дополняли построением 3D-моделей, которое позволяет преодолеть ограничения визуализации, обусловленные проекционным наложением анатомических структур, и получить изображения с более четкими пространственными характеристиками.

Исходя из полученных МР-данных, были выделены две формы кистозной дилатации, согласно конфигурации ОЖП – шарообразная и веретенообразная. Веретенообразную форму определяли в случае, когда продольный размер кисты превышал поперечный в 2,5 и более раза (**рисунок 19**).

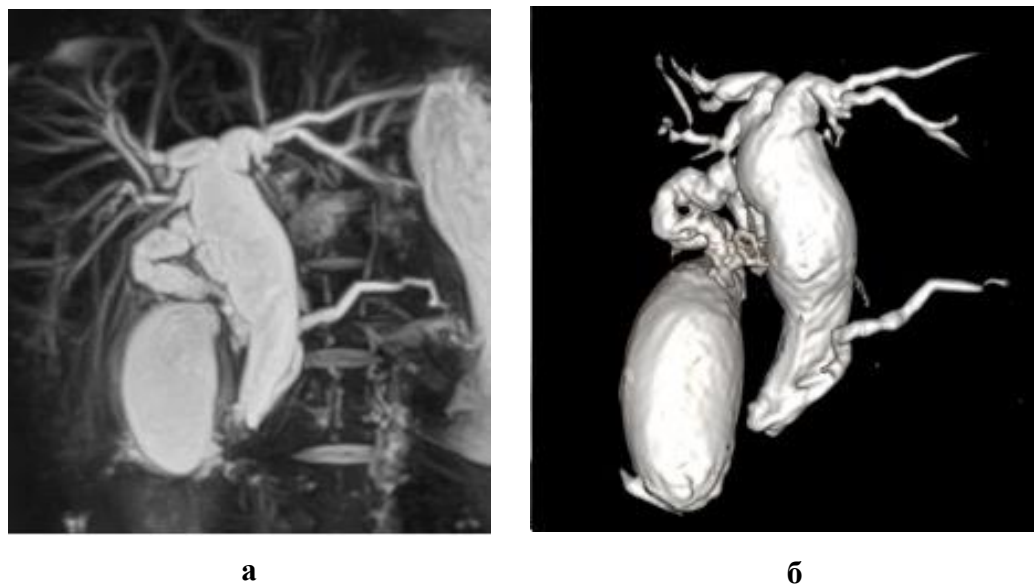
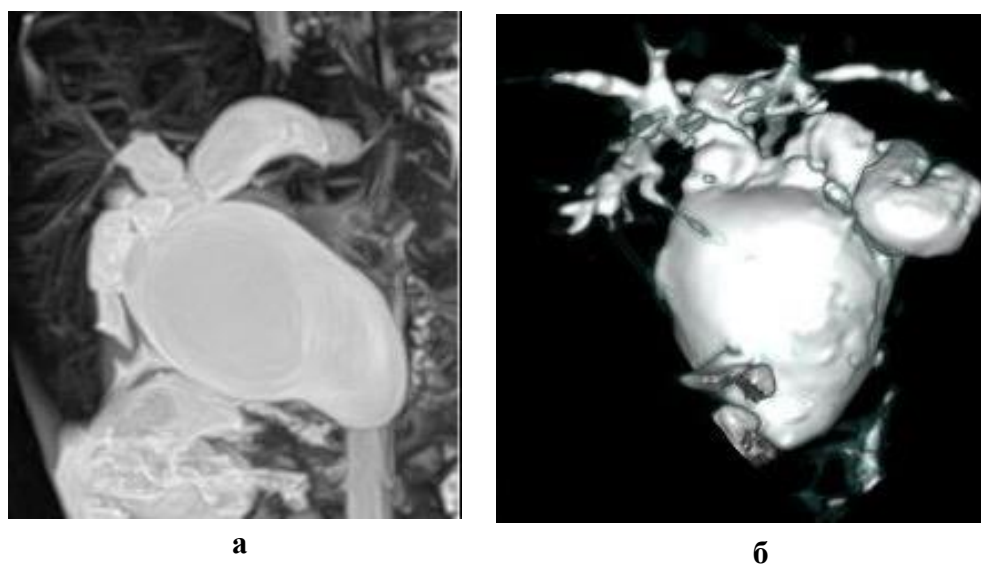


Рисунок 19 - Веретенообразная форма ОЖП, тип КРЖП If по Davenport, anomальное панкреатико-билиарное соединение: а – МРХПГ; б – 3D-МРХПГ

Шарообразную форму кистозного расширения ОЖП диагностировали, если продольный размер кисты приближался по величине к поперечному (**рисунок 20**).



**Рисунок 20 – Шарообразная форма ОЖП, тип КРЖП IVc по Davenport:
а – МРХПГ; б – 3D-МРХПГ**

Результаты МРХПГ в исследуемой группе детей с КРЖП представлены в **таблице 11**.

Таблица 11 - Анатомические варианты КРЖП

Показатель	Категории	n	%
Форма ОЖП	шарообразная	50	58,1
	веретенообразная	36	41,9
Тип КРЖП по Davenport	Ic	40	46,5
	If	33	38,4
	II	1	1,2
	IVc	10	11,6
	IVf	2	2,3
Наличие АПБС		18	20,9
Максимальный диаметр ОЖП, мм Me (Q1-Q3) min-max		35 (15-50) 9-150	

Веретенообразных форм расширения ОЖП в нашем исследовании было 36 (41,9%), шарообразных 50 (58,1%).

Типы КРЖП по классификации Davenport (2020г.) представлены на диаграмме (рисунок 21).

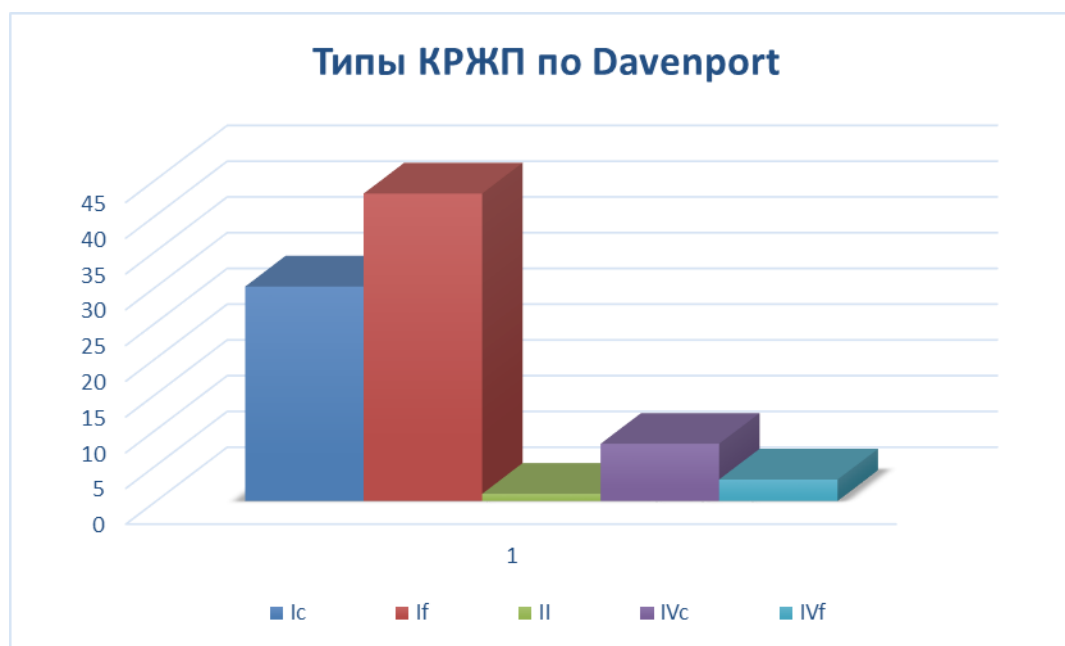


Рисунок 21 - Типы КРЖП по Davenport

Тип Ic диагностирован у 40 (46,5%) пациентов, тип If - у 33 (38,4%), тип IVc – у 10 (11,6%), тип IVf – у 2 (2,3%). У одного ребенка имелся II тип КРЖП – дивертикул общего желчного протока. Других анатомических форм КРЖП в нашем исследовании не встречалось. Наличие АПБС было установлено у 18 (20,9%) детей.

Диагностическая ценность 3D-MРХПГ составила: чувствительность (Se) 100%, специфичность (Sp) 100%, точность (Ac) 100%.

3.3. Различия анатомических вариантов КРЖП у детей разных возрастных групп

Был проведен сравнительный анализ анатомических вариантов КРЖП между двумя возрастными группами пациентов, который включал в себя сравнение формы кистозно-расширенного ОЖП, типа КРЖП по классификации Davenport,

максимального поперечного диаметра ОЖП. Результаты анализа представлены в таблице 12 и на диаграммах (рисунки 22 - 24).

Таблица 12 – Анатомические варианты КРЖП в разных возрастных группах

Показатель		группа		p value
		I группа (0-3 года) n (%)	II группа (4-17 лет) n (%)	
Тип КРЖП по Davenport	Тип Ic	28 (58,3)	12 (31,6)	0,006*
	Тип If	12 (25,0)	21 (55,3)	
	Тип II	0 (0,0)	1 (2,6)	
	Тип IVc	8 (16,7)	2 (5,3)	
	Тип IVf	0 (0,0)	2 (5,3)	
Форма ОЖП	шарообразная	36 (75,0)	14 (36,8)	< 0,001*
	веретенообразная	12 (25,0)	24 (63,2)	
Диаметр ОЖП, мм Me (Q1-Q3)		40(25-50)	20 (13-40)	0,023*

* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

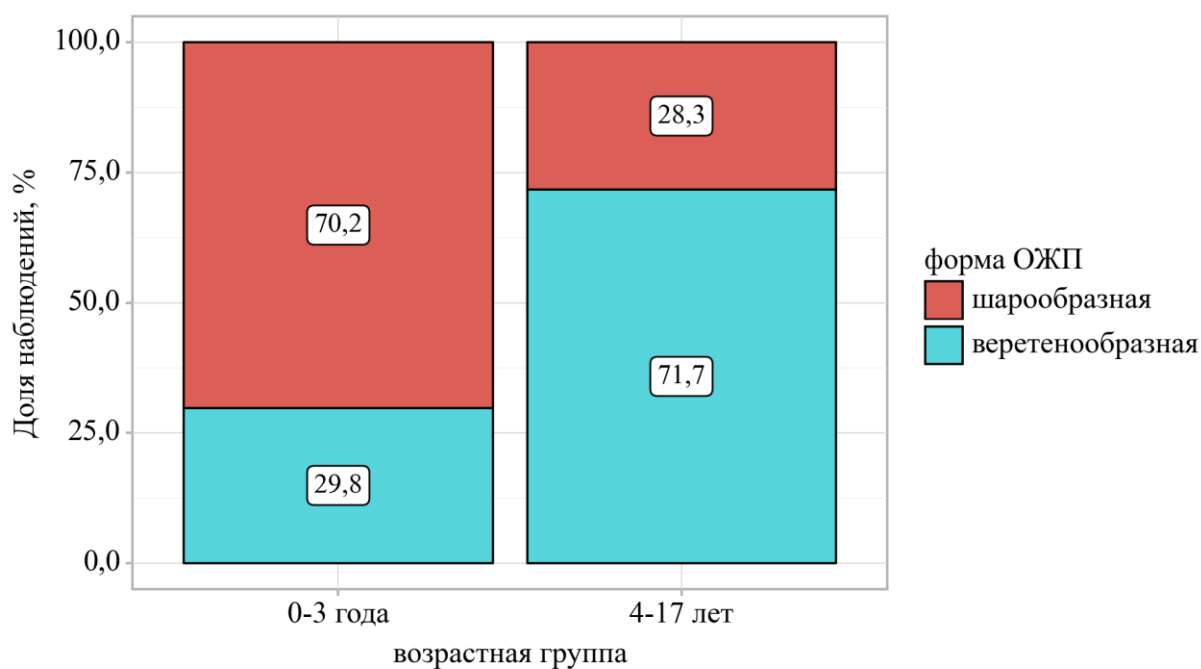


Рисунок 22 - Форма ОЖП в разных возрастных группах

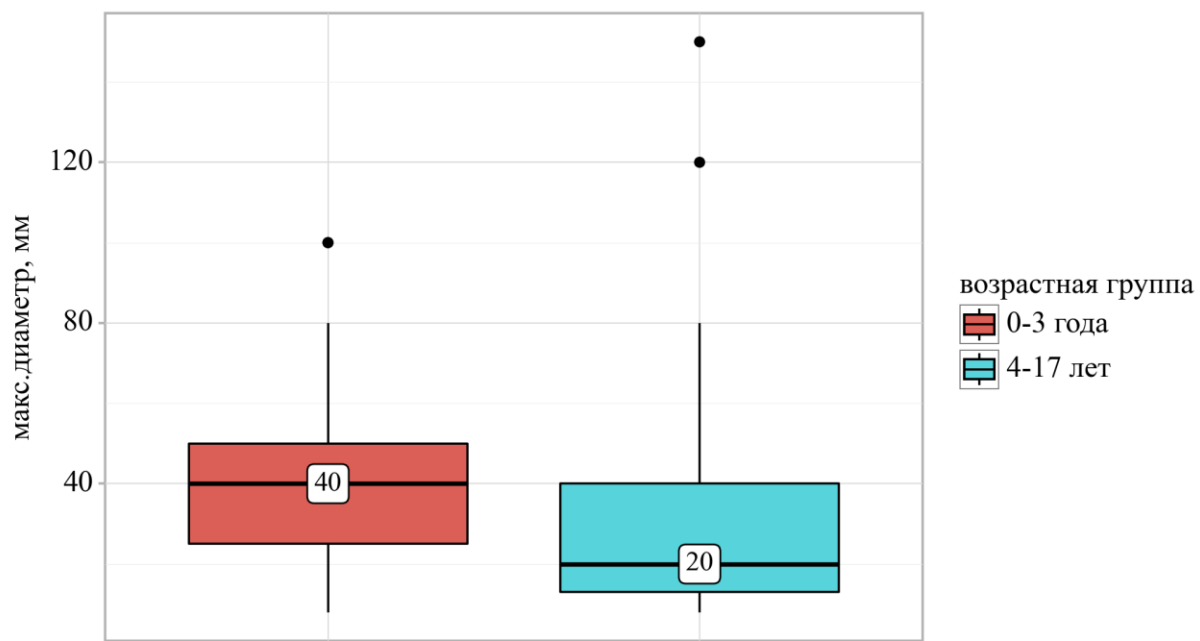


Рисунок 23 - Максимальный диаметр ОЖП в разных возрастных группах

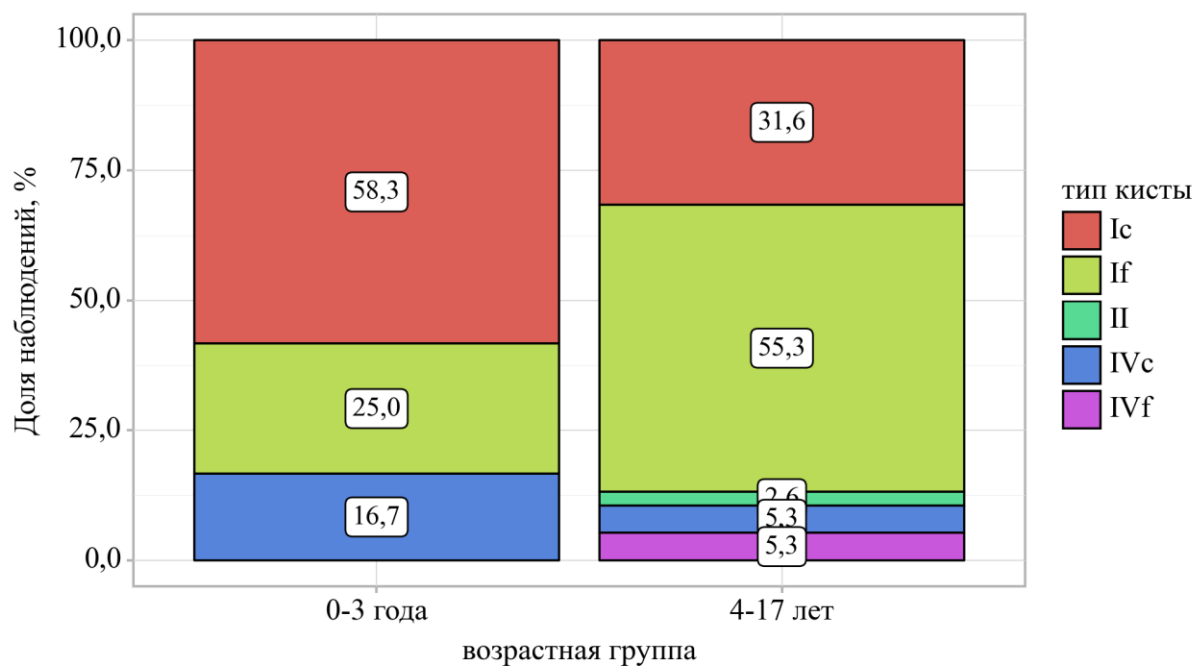


Рисунок 24 - Типы КРЖП по Davenport в разных возрастных группах

Установлены статистически значимые различия между группами по всем изучаемым показателям. В группе детей старшего возраста преобладающей формой

кистозного расширения ОЖП была веретенообразная - она наблюдалась у 63,2% пациентов, медиана поперечного диаметра составила 20мм, а преобладающими типами КРЖП по классификации Davenport были If (55,3%) и IVf (5,3%) – в зависимости от того, были ли вовлечены в патологический процесс внутриспеченочные протоки.

В младшей группе пациентов преобладающей формой кистозной дилатации ОЖП была шарообразная – она наблюдалась у 75% детей (58,3% - тип Ic, 16,7% - тип IVc), а медиана диаметра ОЖП составила 40 мм.

Мы провели анализ шансов встречаемости разных форм кистозной дилатации ОЖП у пациентов разных возрастных групп, который показал, что шансы встречаемости веретенообразных форм у детей старше 4х лет были в 5,143 раз выше, различия шансов были статистически значимыми (OR: 5,143; 95% ДИ: 2,033 – 13,009; $p < 0,001$).

Клинические примеры, демонстрирующие различия клинической картины и анатомического варианта КРЖП у пациентов разных возрастных групп, приведены ниже.

Клинический пример №1

Пациентка С., девочка 12 лет, поступила в хирургическое отделение в экстренном порядке с жалобами на боль в животе, рвоту, со сроком заболевания около 2х суток.

При поступлении состояние средней степени тяжести. Кожные покровы и видимые слизистые имеют физиологическую окраску. Живот мягкий, болезненный в области правого подреберья. Стул регулярный, коричневого цвета.

В анализах крови лейкоцитоз до 13 Г/л, сдвиг лейкоформулы влево (нейтрофилы 79%), СОЭ 38 мм/ч, в биохимических показателях – общий билирубин 42,24 ммоль/л, прямой билирубин 21,8 ммоль/л, АСТ 79,5 МЕд/л, АЛТ 59,7 МЕд/л, альфа-амилаза 817 Ед/л, щелочная фосфатаза 393 Ед/л.

На УЗИ: эхопризнаки веретенообразного расширения общего желчного протока (до 16мм), содержимое ОЖП жидкостное, неоднородное за счет мелкодисперсной взвеси. Расширение левого долевого протока до 5мм. Размеры поджелудочной железы не увеличены, контуры ровные, четкие, имеется диффузное неравномерное повышение эхогенности, главный панкреатический проток не дилатирован.

На МРХПГ: веретенообразное расширение общего желчного протока, If тип по Davenport, аномальное панкреатико-билиарное соединение (рисунок 25).

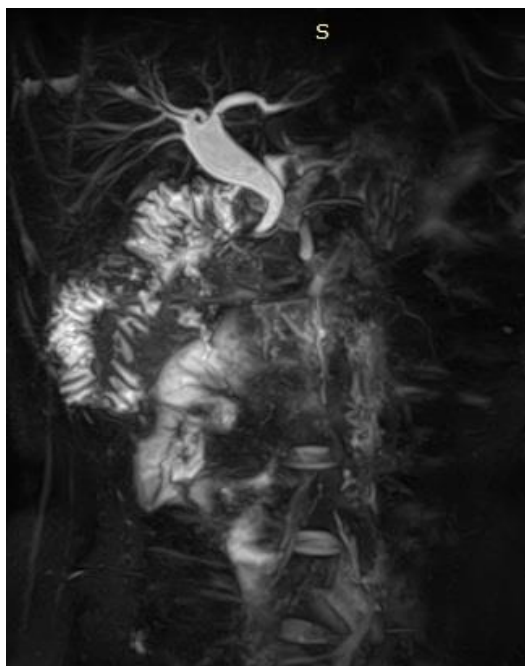


Рисунок 25 – МРХПГ пациентки С., 12 лет: веретенообразная дилатация ОЖП, КРЖП тип If по Davenport, аномальное панкреатико-билиарное соединение.

Проведена антибактериальная, спазмолитическая, инфузионная терапия. На фоне терапии состояние ребенка с положительной динамикой, болевой абдоминальный синдром купирован, анализы крови нормализованы.

Выполнено оперативное вмешательство – Лапароскопически-ассистированное иссечение гепатикохоледоха, холецистэктомия, наложение

гепатико-еюноанастомоза с Ру-петлей тонкой кишки, дренирование подпеченочного пространства.

Послеоперационный период протекал без осложнений, энтеральное кормление начато на 5е сутки, дренаж из брюшной полости удален на 6е сутки, выписка в удовлетворительном состоянии проведена на 11е сутки послеоперационного периода

Клинический пример №2

Пациент Д., мальчик 5 мес, поступил в хирургическое отделение в плановом порядке с жалобами на периодическое беспокойство, желтушность кожных покровов.

Из анамнеза: кистозное образование брюшной полости выявлено при пренатальном скрининге. После рождения на УЗИ наличие кистозного образования в подпеченочном пространстве подтверждено, выполнено МРТ – выявлена шарообразная дилатация ОЖП, тип IVc по Davenport (рисунок 26).

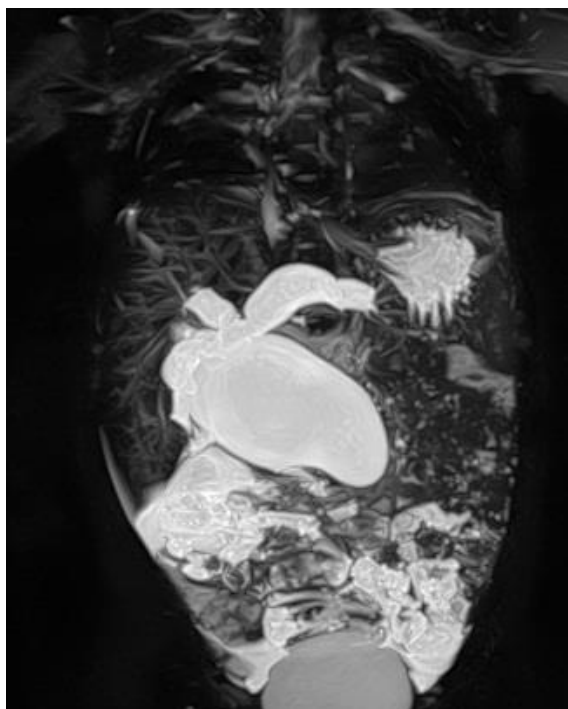


Рисунок 26 – МРХПГ пациента Д., 5мес: шарообразная дилатация ОЖП, КРЖП тип IVc по Davenport

Состояние ребенка при поступлении средней степени тяжести. Кожные покровы и видимые слизистые иктеричны. Живот мягкий, болезненный в области правого подреберья. Стул регулярный, светло-коричневого цвета.

В общем анализе крови – лейкоцитоз 19 Г/л, в биохимических показателях – общий билирубин 184,8 ммоль/л, прямой билирубин 170,2 ммоль/л, АСТ 177,5 МЕд/л, АЛТ 156,7 МЕд/л, альфа-амилаза 40,5 Ед/л, щелочная фосфатаза 313 Ед/л.

Назначена антибактериальная, инфузионная, спазмолитическая терапия – состояние ребенка с улучшением, явления желтухи купированы, анализы нормализованы.

Через 2 недели после поступления выполнено оперативное вмешательство – Лапароскопически-ассистированное иссечение холедоха, холецистэктомия, наложение гепатико-еюноанастомоза с Ру-петлей тонкой кишки, дренирование подпеченочного пространства.

Послеоперационный период без осложнений, энтеральное кормление начато на 5е сутки. На 6е сутки удален дренаж из брюшной полости, ребенок был выписан на 11е сутки после операции в удовлетворительном состоянии.

3.4. Острый панкреатит у детей с КРЖП

Острый панкреатит был диагностирован у 22 (25,6%) пациентов.

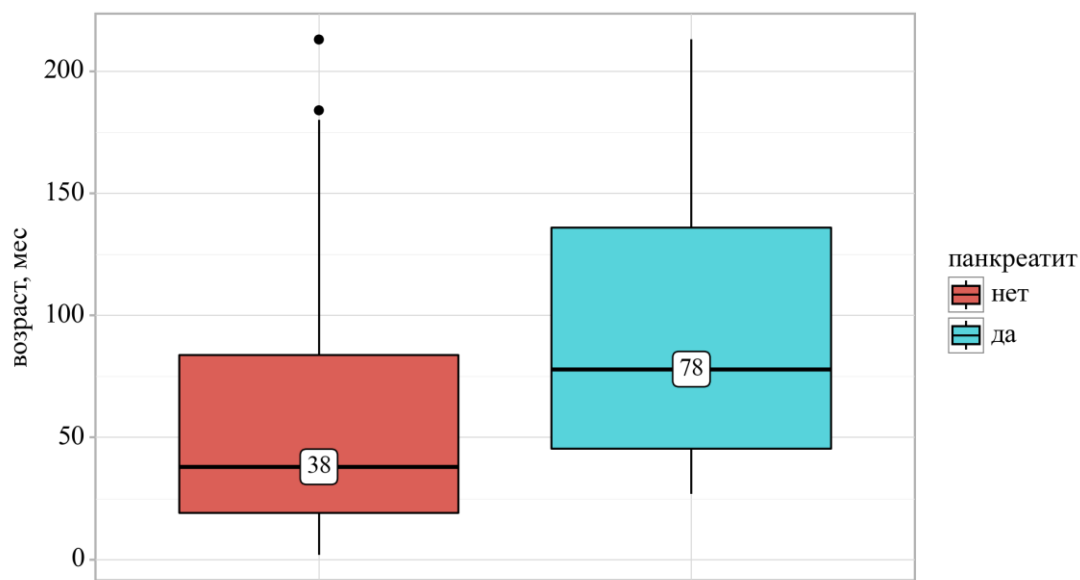
Проведен сравнительный анализ демографических, клинико-лабораторных данных и анатомических вариантов КРЖП в группах детей острым панкреатитом (группа А, n = 22), и без панкреатита (группа В, n = 64).

Гендерных различий между группами не выявлено. Медиана возраста пациентов с панкреатитом была статистически значимо больше (78 мес против 38 мес) (таблица 13, рисунок 27).

Таблица 13 - Демографические характеристики пациентов групп А и В

Показатель	Группа А	Группа В	p value
Возраст, мес (Me, Q1-Q3)	78 (46-136)	38 (20-84)	0,014*
Пол:			
- мальчики, n (%)	6 (27,3)	18 (28,1)	0,939
- девочки, n (%)	16 (72,7)	46 (71,9)	

* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

**Рисунок 27 – Средний возраст пациентов групп А и В**

Проведен анализ частоты встречаемости панкреатита в двух разных возрастных группах – пациентов 0-3 лет и старше 4х лет (таблица 14, рисунок 28).

Таблица 14 – Частота встречаемости панкреатита в разных возрастных группах пациентов

Показатели	Категории	Возрастная группа		p
		0-3 года	4-17 лет	
панкреатит, n (%)	группа А	7 (14,6)	15 (39,5)	0,012*
	группа В	41 (85,4)	23 (60,5)	

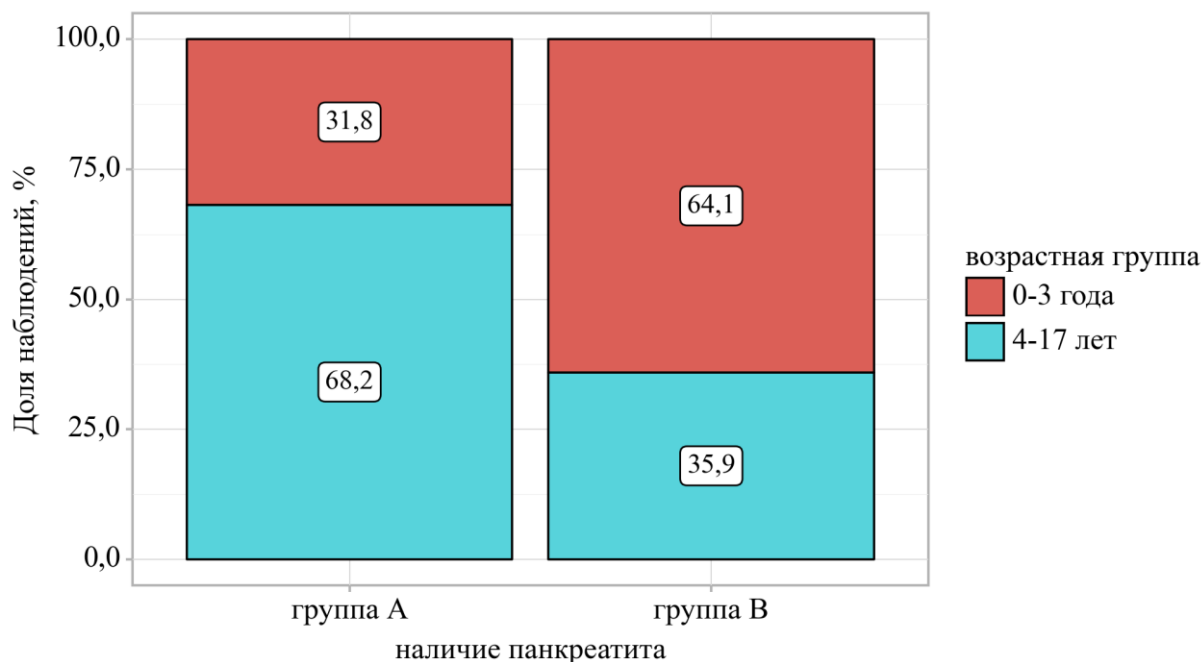


Рисунок 28 – Острый панкреатит у пациентов разных возрастных групп

При сравнении шансов возникновения панкреатита у пациентов старшей возрастной группы и детей младше 3х лет, показатель отношения шансов составил 3,82, различия шансов были статистически значимыми (OR 3,82; 95% ДИ: 1,361 – 10,724; $p = 0,012$).

При оценке зависимости вероятности возникновения панкреатита от возраста пациента с применением ROC-анализа была построена следующая кривая (**рисунок 29**).

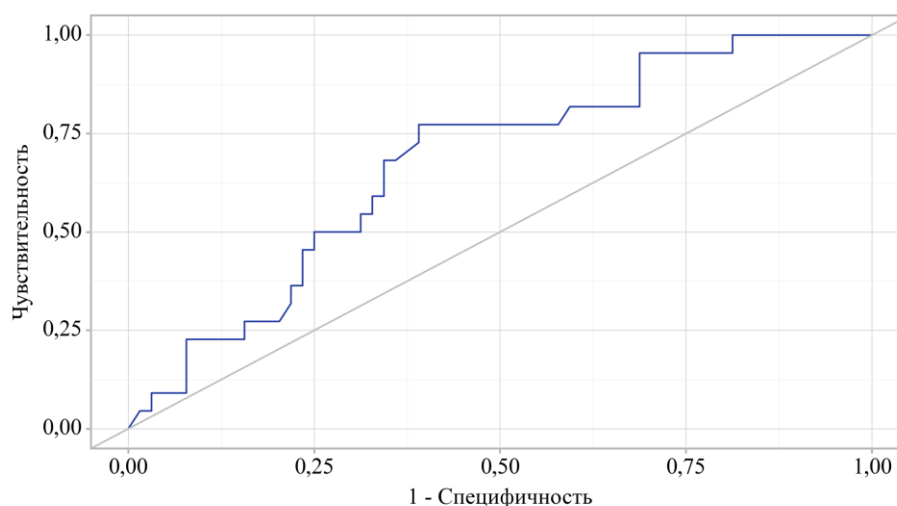


Рисунок 29 – ROC-кривая, характеризующая зависимость вероятности возникновения панкреатита от возраста

Площадь под ROC-кривой составила $0,676 \pm 0,070$ с 95% ДИ: 0,538 – 0,813. Полученная модель была статистически значимой ($p = 0,014$).

Пороговое значение возраста составило 52 мес. Чувствительность и специфичность модели составили 68,2% и 65,6%, соответственно (рисунок 30, таблица 15).

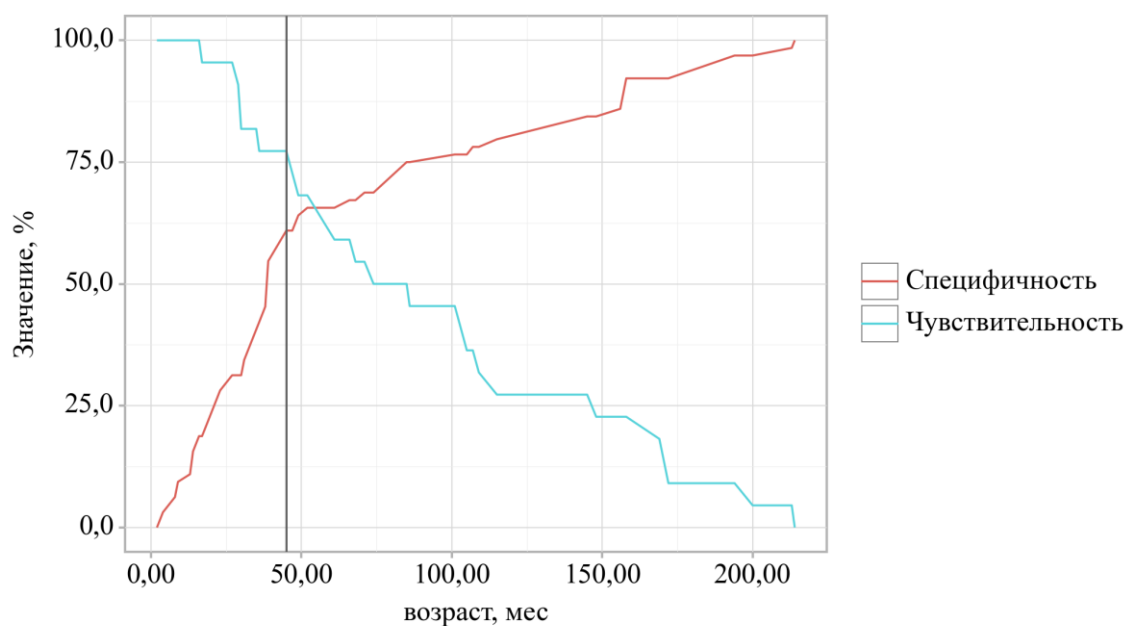


Рисунок 30 – Анализ чувствительности и специфичности модели в зависимости от пороговых значений возраста

Таблица 15 – Пороговые значения возраста

Возраст, мес	Чувствительность (Se), %	Специфичность (Sp), %	PPV	NPV
61	59,1	65,6	37,1	82,4
52	68,2	65,6	40,5	85,7
49	68,2	64,1	39,5	85,4
47	72,7	60,9	39,0	86,7

Клинические и лабораторные данные пациентов групп А и В отражены в **таблице 16**.

Таблица 16 - Клинико-лабораторные особенности панкреатита при КРЖП у детей

Показатель	Группа А n (%)	Группа В n (%)	p value
Боль в животе	22 (100)	16 (25,0)	0,009*
Рвота	16 (72,7)	24 (37,5)	0,004*
Желтуха	5 (22,7)	23 (35,9)	0,254
Гипертермия	4 (18,2)	13 (20,3)	0,829
Гиперамилаземия	22 (100)	11 (17,2)	< 0,001*
Гипербилирубинемия	36 (42,4)	10 (40,0)	0,834
Повышение уровня трансаминаз	17 (77,3)	36 (56,2)	0,080

* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

Из полученных данных видно, что частота желтухи и гипертермии у пациентов с КРЖП и острым панкреатитом не отличаются от таковых у пациентов без панкреатита. Нет также различий в частоте гипербилирубинемии и повышения уровня трансаминаз. Болевой абдоминальный синдром и гиперамилаземия ожидаемо чаще имеют место у пациентов с панкреатитом.

Анализ анатомических особенностей порока в двух группах выявил значимые различия в отношении формы, типа и максимального поперечного диаметра кистозного измененного ОЖП. Полученные данные представлены в **таблице 17** и на диаграммах (**рисунки 31-33**).

Таблица 17 - Анатомические особенности пациентов групп А и В

Показатель	Категории	Группа А n (%)	Группа В n (%)	p value
Тип КРЖП по Davenport	Ic	3 (13,6)	37 (57,8)	0,002*
	If	16 (72,7)	17 (26,6)	
	II	0 (0,0)	1 (1,6)	
	IVc	2 (9,1)	8 (12,5)	
	IVf	1 (4,5)	1 (1,6)	
Форма ОЖП	шарообразная	5 (22,7)	45 (70,3)	< 0,001*
	веретенообразная	17(77,3)	19 (29,7)	
Максимальный диаметр ОЖП, мм Me (Q1-Q3)		40 (20-50)	15 (12-25)	< 0,001*
Наличие АПБС		11 (17,2)	11 (31,8)	0,003*

* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

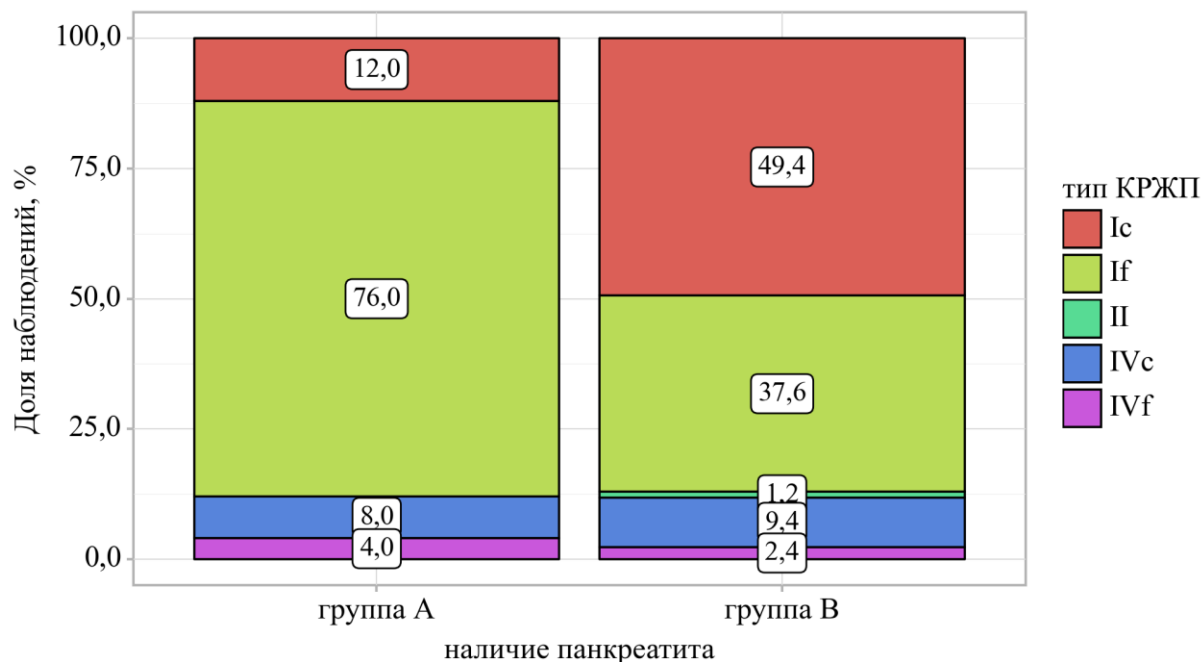


Рисунок 31 - Типы КРЖП у пациентов групп А и В

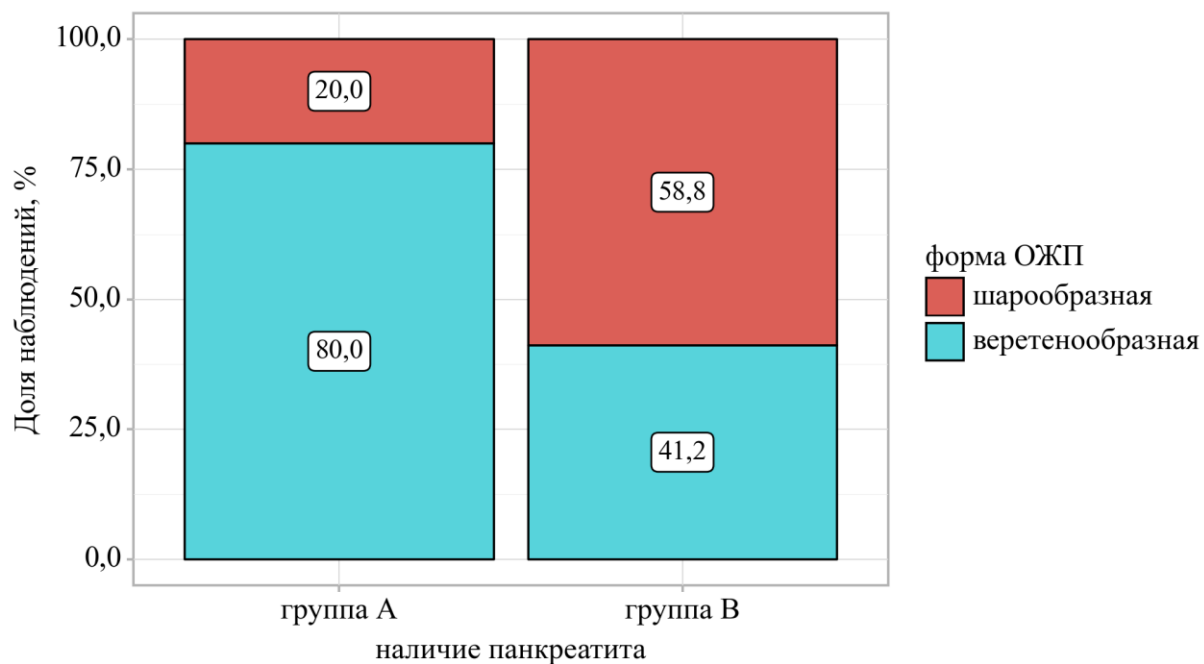


Рисунок 32 – Форма кистозной дилатации ОЖП у пациентов групп А и В

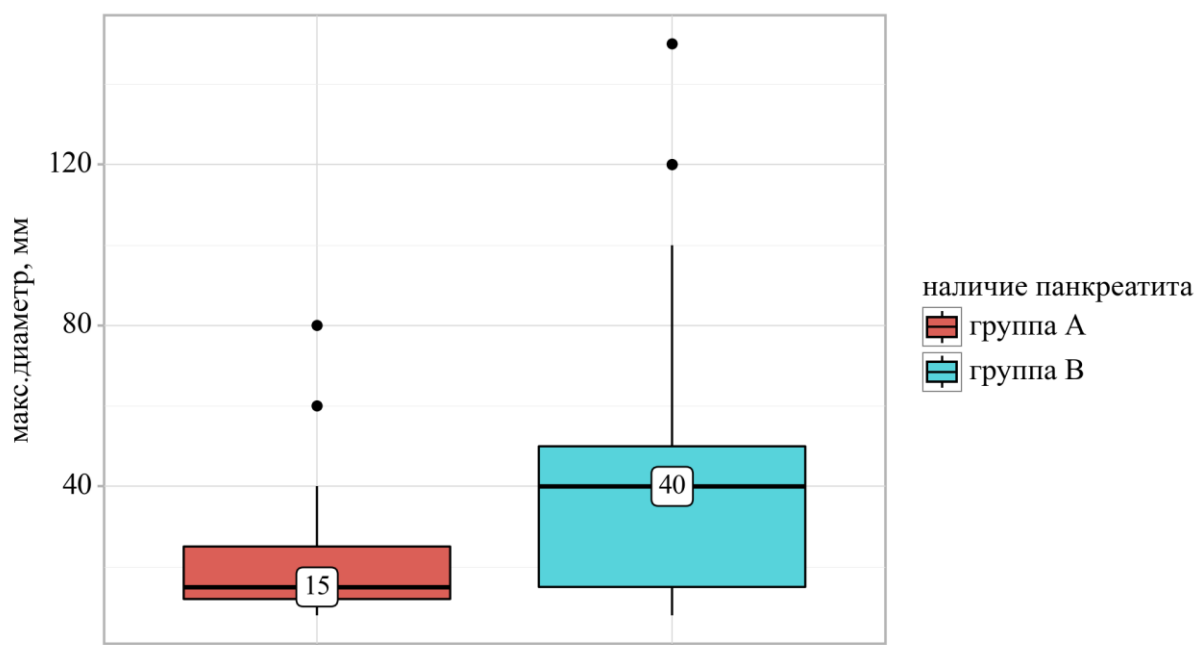


Рисунок 32 - Диаметр ОЖП у пациентов групп А и В

Было выявлено преобладание веретенообразных форм КРЖП (типы If и IVf по классификации Davenport) в группе А. Шансы возникновения острого панкреатита в

у пациентов с веретенообразным расширением ОЖП были в 8,053 раза выше по сравнению с пациентами с шарообразными формами, различия шансов были статистически значимыми (OR: 8,053; 95% ДИ: 2,596 – 24,982; $p < 0,001$).

При оценке зависимости вероятности возникновения панкреатита от значения максимального поперечного диаметра ОЖП с помощью ROC-анализа была получена следующая кривая (**рисунок 34**).

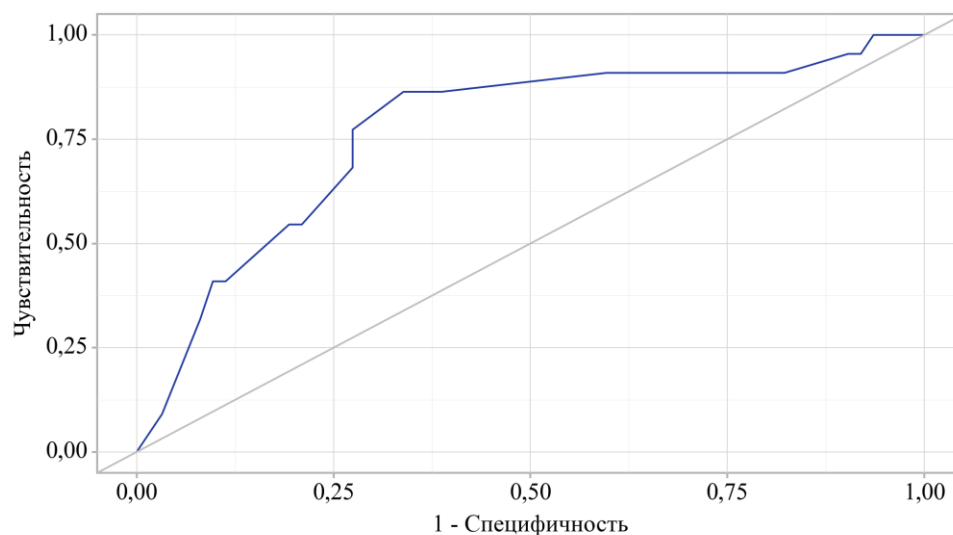


Рисунок 34 – ROC-кривая, характеризующая зависимость вероятности панкреатита от максимального поперечного диаметра ОЖП

Площадь под ROC-кривой составила 0,767 (95% ДИ: 0,663 – 0,872; $p < 0,001$).

Пороговое значение поперечного диаметра ОЖП составило 25 мм. Чувствительность и специфичность модели составили 68,2% и 72,6%, соответственно (**рисунок 35, таблица 18**).

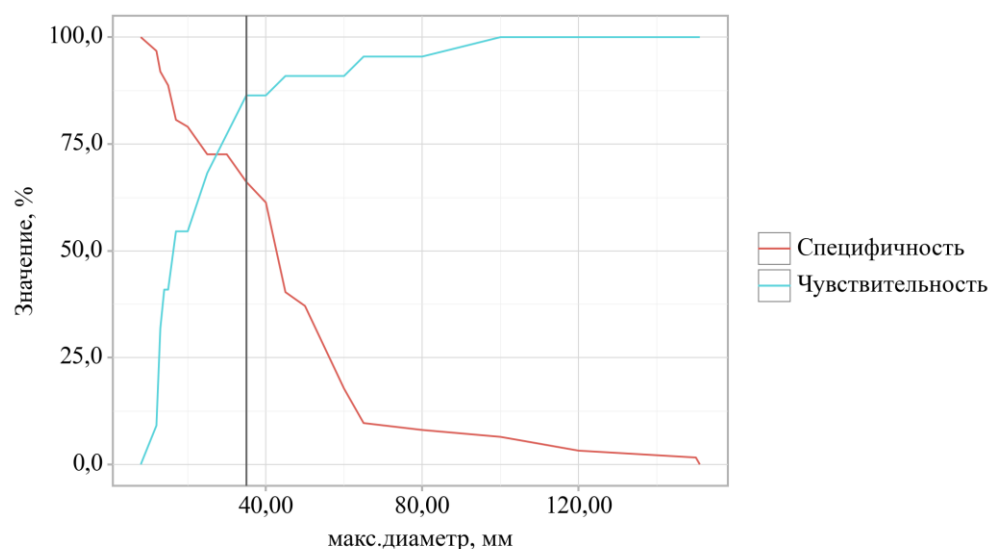


Рисунок 35 – Анализ чувствительности и специфичности модели в зависимости от пороговых значений максимального поперечного диаметра ОЖП

Таблица 18 – Пороговые значения максимального поперечного диаметра ОЖП

Максимальный диаметр ОЖП, мм	Чувствительность (Se), %	Специфичность (Sp), %	PPV	NPV
35	86,4	66,1	47,5	93,2
30	77,3	72,6	50,0	90,0
25	68,2	72,6	46,9	86,5
20	54,5	79,0	48,0	83,1

Были установлены статистически значимые различия в частоте обнаружения аномального панкреатико-билиарного соединения у пациентов сравниваемых групп. Шансы развития острого панкреатита у пациентов с АПБС были в 9,429 раза выше (OR: 9,429; 95% ДИ: 2,008 - 44,271; $p = 0,003$).

С учетом наиболее значимых для развития панкреатита показателей, с использованием метода бинарной логистической регрессии, была разработана прогностическая модель для оценки вероятности развития острого панкреатита при КРЖП у детей.

Наблюдаемая зависимость описывается уравнением:

$$P = 1 / (1 + e^{-z}) \times 100\%$$

$$z = 0,703 + 2,188X_{\text{да}} - 0,013X_{\text{возраст, мес}} - 0,093X_{\text{макс.диаметр, мм}}$$

где P – вероятность панкреатита, $X_{\text{да}}$ – наличие АПБС (0 – нет, 1 – да), $X_{\text{возраст, мес}}$ – возраст, мес, $X_{\text{макс.диаметр, мм}}$ – максимальный поперечный диаметр ОЖП, мм

Полученная регрессионная модель является статистически значимой ($p < 0,001$). Исходя из значения коэффициента детерминации Найджелкерка, модель объясняет 39,5% наблюдаемой дисперсии панкреатита.

При увеличении возраста ребенка на 1 мес шансы возникновения панкреатита увеличивались в 1,013 раза, при наличии АПБС - в 8,919 раза. При этом при увеличении максимального диаметра ОЖП на 1мм шансы развития панкреатита уменьшались в 1,098 раза (таблица 19).

Таблица 19 – Характеристики связи предикторов модели с вероятностью выявления острого панкреатита при КРЖП у детей

Предикторы	Unadjusted		Adjusted	
	COR; 95% ДИ	pvalue	AOR; 95% ДИ	pvalue
наличие АПБС	11,000; 2,275 – 53,197	0,003*	8,919; 1,354 – 58,733	0,023*
возраст, мес	1,010; 0,002 – 1,017	0,011*	1,013; 1,003-1,023	0,001*
макс.диаметр, мм	0,905; 0,845 – 0,969	0,005*	0,911; 0,840 – 0,987	0,023*

* – влияние предиктора статистически значимо ($p < 0,05$)

При анализе связи между вероятностью развития панкреатита и значением логистической функции P с использованием ROC-анализа была получена следующая кривая (рисунок 36).

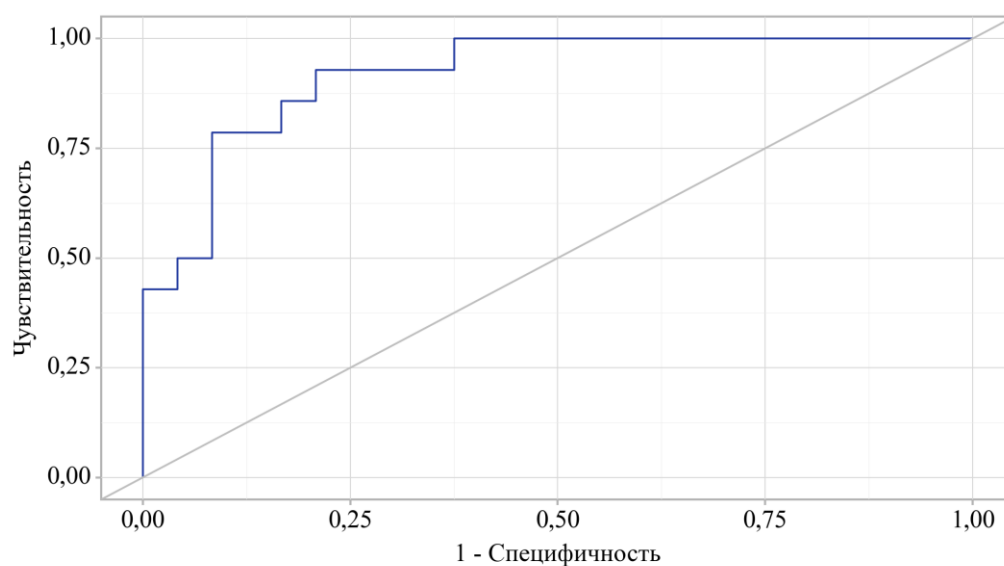


Рисунок 36 – ROC-кривая, характеризующая зависимость вероятности развития острого панкреатита от значения логистической функции Р

Площадь под ROC-кривой составила 0,920 с 95% ДИ: 0,815 – 1,000. Полученная модель статистически значима ($p < 0,001$).

Пороговое значение логистической функции Р составило 0,394. Чувствительность и специфичность модели составили 85,7% и 83,3%, соответственно (рисунок 37, таблица 20).

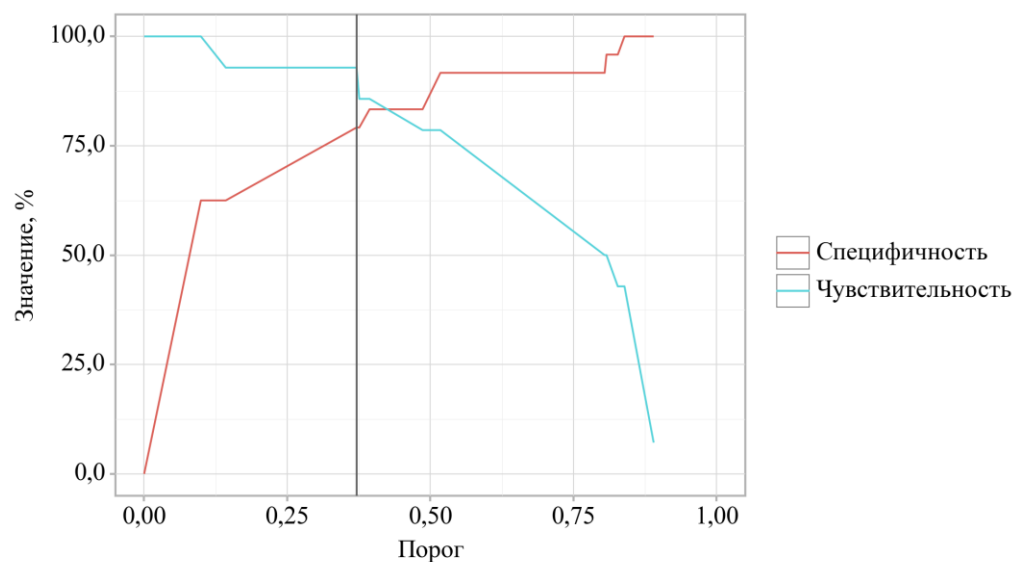


Рисунок 37 – Анализ чувствительности и специфичности модели в зависимости от пороговых значений логистической функции Р

Таблица 20 – Пороговые значения логистической функции Р

Порог	Чувствительность (Se), %	Специфичность (Sp), %	PPV	NPV
0,518	78,6	91,7	90,4	81,1
0,487	78,6	83,3	82,5	79,5
0,394	85,7	83,3	83,7	85,4
0,376	85,7	79,2	80,4	84,7
0,371	92,9	79,2	81,7	91,7

Таким образом, полученные данные продемонстрировали, что факторами, определяющими развитие острого панкреатита при КРЖП у детей, являются:

- возраст пациента (AUC 0,676; 95% ДИ: 0,538 – 0,813; COV – 52,0; $p = 0,014$);
- максимальный поперечный диаметр общего желчного протока (AUC 0,767; 95% ДИ: 0,663 – 0,872; COV – 25,0; $p < 0,001$);
- наличие аномального панкреатико-билиарного соединения (OR: 9,429; 95% ДИ: 2,008 - 44,271; $p = 0,03$).

Острый панкреатит у детей с КРЖП чаще встречается при веретенообразных формах ОЖП (OR: 8,053; 95% ДИ: 2,596 – 24,982; $p < 0,001$) и у детей старшей возрастной группы (OR: 3,82; 95% ДИ: 1,361 – 10,724; $p = 0,012$).

Глава IV. ЭНДОВИДЕОХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ КРЖП У ДЕТЕЙ

4.1. Методы декомпрессии желчных протоков

При наличии у больных клинических проявлений билиарного блока и острого панкреатита, не купирующихся консервативными мероприятиями, 14 (16,3%) пациентам была проведена декомпрессия желчных протоков: лапароскопическая холецистостомия 5 (5,8%) пациентам, чрезкожная чрезпеченочная холангиостомия – 4 (4,7%), эндоскопическая папиллосфинктеротомия с литоэкстракцией - 5 (5,8%).

Варианты проведенных вмешательств представлены в **таблице 21**.

Таблица 21 - Варианты декомпрессии желчных протоков

Операция	Количество пациентов, n (%)	Возраст пациентов (min-max)
Лапароскопическая холецистостомия	5 (5,8)	4 мес – 14 лет
Чрезкожная чрезпеченочная холангиостомия	4 (4,7)	2 года 6 мес
Эндоскопическая папиллосфинктеротомия, литоэкстракция	5 (5,8)	8 лет – 12 лет

Во всех случаях при определении показаний к дренированию опирались на данные 3D-MРХПГ, подтверждающие наличие блока (конкремента или сгущенной желчи) в дистальном отделе ОЖП.

4.1.1. Лапароскопическая холецистостомия

Вмешательство проводили под комбинированным эндотрахеальным наркозом в условиях операционной. Использовали эндовидеокомплекс фирмы «KarlStorz» (Германия), набор инструментов для лапароскопии.

Накладывали пневмоперитонеум, через 5-мм троакар в параумбиликальной области вводили лапароскоп. Дополнительный 5мм-троакар устанавливали в эпигастральной области. Под контролем лапароскопа после визуальной оценки

анатомических соотношений через отдельный разрез в правом подреберье дно желчного пузыря выводили на переднюю брюшную стенку, фиксировали по окружности отдельными узловыми швами. Желчный пузырь вскрывали, желчь эвакуировали, брали на посев. Полость желчного пузыря промывали стерильным физиологическим раствором, в нее устанавливали катетер Фолея, баллон раздували, катетер фиксировали к передней брюшной стенке. Выполняли контроль гемостаза, десуффляция, послойное ушивание ран.

Лапароскопическая холецистостомия проводилась на ранних этапах исследования. С 2019 года, с развитием эндоскопических технологий, приоритетными методами декомпрессии желчных протоков явились чрескожная чреспеченочная холангиостомия и эндоскопическая папиллосфинктеротомия.

4.1.2. Чрескожная чреспеченочная холангиостомия

Операции проводили под общей анестезией в условиях операционной, оснащённой ультразвуковым аппаратом, рентген-аппаратом типа С-дуга и рентген-негативным операционным столом.

Процедура ЧЧХС включала несколько этапов: пункция желчного протока, контрастирование протоков через пункционную иглу с получением холангиограмм, бужирование пункционного канала, установку наружной холангиостомы.

Пункцию желчных протоков проводили под постоянным ультразвуковым контролем, после предварительного рассечения кожи на 3-4мм. Иглу проводили в просвет протока, удаляли мандрен, полученную желчь отправляли на бактериологический анализ. Все последующие манипуляции проводили под контролем рентгеноскопии. В желчные протоки вводили водорастворимый контраст (Йогексол, раствор для инъекций, йода 140 мг/мл), который разводили 1:1 стерильным физиологическим раствором (**рисунок 38**).

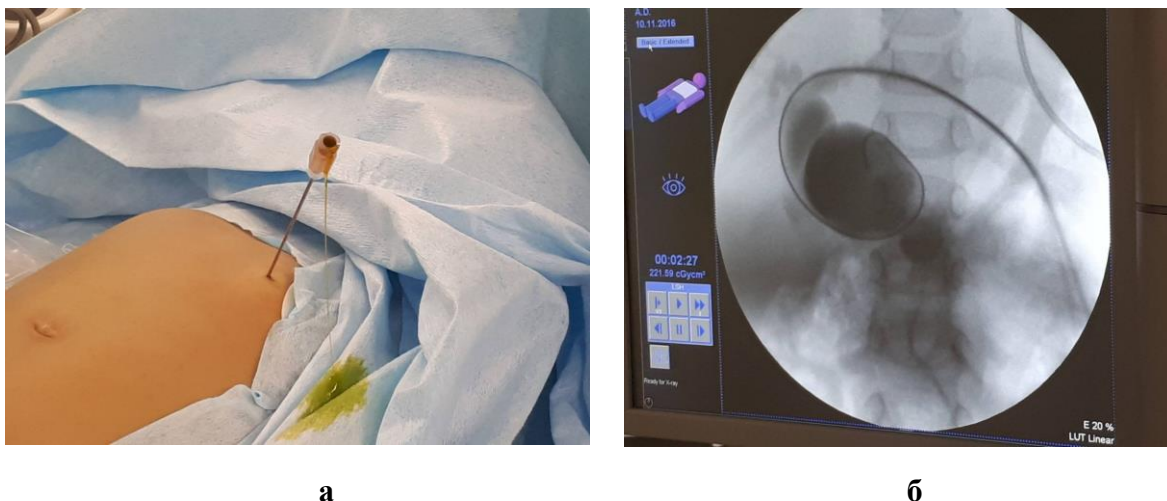


Рисунок 38 - Этапы ЧЧХС: пункция желчного протока (а); холангиограмма, проводник в полости кистозно-расширенного ОЖП (б)

После выполнения холангиографии в просвет протока вводили мягкий проводник с J-кончиком, по нему после предварительного бужирования вводили манипуляционный катетер. Если возникала необходимость в наружном дренировании, при помощи манипуляционного катетера позиционировали проводник, по которому после бужирования канала устанавливали дренажный катетер Pig-tail, который затем фиксировали к коже.

Клинический пример №3

Пациент К., мальчик 2г.8мес, заболел остро, когда отмечался подъем температуры тела до фебрильных цифр, желтушность кожных покровов, иктеричность склер. Госпитализирован в инфекционное отделение, где при обследовании исключены гепатиты инфекционного генеза, выявлено кистозное расширение общего желчного протока. Направлен в хирургическое отделение.

При поступлении отмечают желтушность кожных покровов, иктеричность склер, субфебрильная температура тела. В анализах крови – лейкоцитоз до 14 Г/л, сдвиг лейкоформулы влево (ней 78%), СОЭ 41 мм/ч, в

биохимическом анализе – общий билирубин 105 ммоль/л, прямой билирубин 78 ммоль/л, АСТ 174,5 МЕд/л, АЛТ 205,2 МЕд/л.

На УЗИ: эхопризнаки кистозного расширения общего желчного протока (61x27x38мм), содержимое его жидкостное, неоднородное за счет мелкодисперсной взвеси.

На МРХПГ: шарообразная дилатация ОЖП, Ic тип по Davenport (рисунок 39).

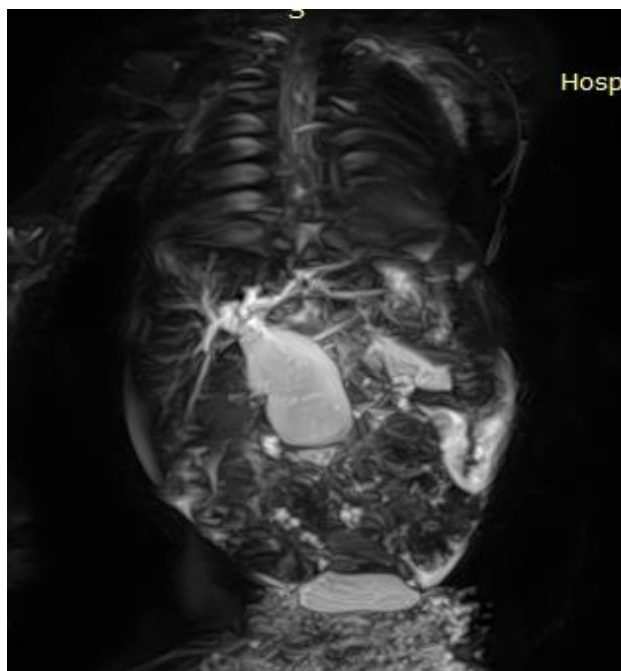


Рисунок 39 – МРХПГ шарообразная форма дилатации ОЖП, тип Ic по Davenport

Назначена антибактериальная, спазмолитическая, инфузионная терапия – без существенного эффекта. Явления механической желтухи и интоксикационного синдрома сохранялись. Выставлены показания к дренированию желчных протоков.

Проведена операция под наркозом – Рентген-хирургическое чрескожное наружное дренирование желчных протоков.

В послеоперационном периоде состояние ребенка с улучшением, явления желтухи и интоксикационного синдрома купированы, анализы нормализованы. Выписан домой в удовлетворительном состоянии.

Через 2 недели ребенок был госпитализирован в плановом порядке. При обследовании желтухи нет, дренаж функционирует удовлетворительно.

Проведена плановая операция – Лапароскопически-ассистированное иссечение внепеченочных желчных протоков, холецистэктомия, наложение гепатико-еюноанастомоза по Ру, дренирование подпеченочного пространства.

Послеоперационный период без осложнений, энтеральное кормление начато на 4е сутки, дренаж брюшной полости удален на 5е сутки, ребенок выписан на 9е сутки после операции в удовлетворительном состоянии с закрытой холангиостомической трубкой.

Пациент госпитализирован через 1 мес – состояние удовлетворительное, желтухи нет, анализы крови в норме, на УЗИ желчные протоки не расширены. Проведена фистулография – желчные протоки не расширены, эвакуация контраста в тощую кишку удовлетворительная. Дренаж был удален, ребенок выписан в удовлетворительном состоянии.

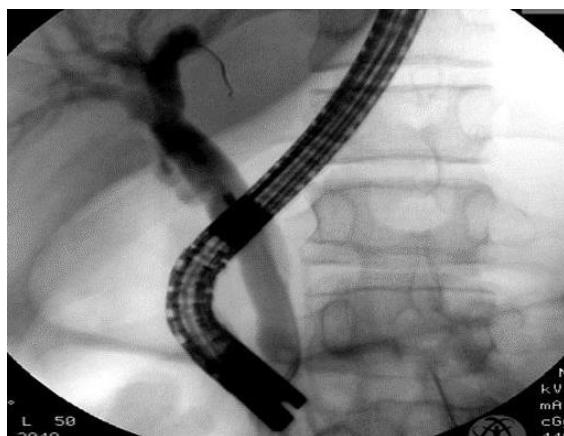
4.1.3. Эндоскопическая папиллосфинктеротомия

Выполняли с целью дренирования протоков при наличии конкрементов в наружных желчных протоках и устье большого дуоденального сосочка при неэффективности консервативной терапии и нарастании клиники билиарной обструкции.

Операцию проводили под комбинированной эндотрахеальной анестезией в условиях операционной. Использовали стандартное эндоскопическое оборудование Olympus (Япония).

Дуоденоскоп проводили в ДПК. Проводили селективную канюляцию общего желчного протока, выполняли контрастирование желчных протоков. Оценивали строение и диаметр протоков, наличие дефектов наполнения в просвете.

Канюляционным (луковичным или игольчатым, в зависимости от технических особенностей) папиллосфинктеротомом выполняли ЭПСТ (**рисунок 40**).



а



б

**Рисунок 40 – ЭПСТ: контрастирование общего желчного протока (а);
папиллосфинктеротомия (б)**

При наличии в протоках конкрементов с помощью экстракционного баллона выполняли их низведение и извлечение. После проведения манипуляции оценивали сброс контраста в ДПК.

В послеоперационном периоде проводили профилактику панкреатита: голод, холод местно, инфузионная терапия, контроль амилазы и общего анализа крови.

Клинический пример №4

Пациентка Ж., девочка 7 лет, поступила в хирургическое отделение с жалобами на периодическую боль в животе.

Из анамнеза: в течение последних 6 мес имели место несколько приступов острого панкреатита, по поводу чего получала консервативное лечение в условиях стационара по месту жительства. При обследовании было выявлено кистозное расширение ОЖП, в связи с чем направлена в хирургический стационар для дальнейшего обследования и лечения.

По данным МРХПГ при поступлении выявлено веретенообразное расширение общего желчного протока, конкременты в дистальной его трети, anomальное панкреатико-билиарное соединение, дилатация главного панкреатического протока (рисунок 41).

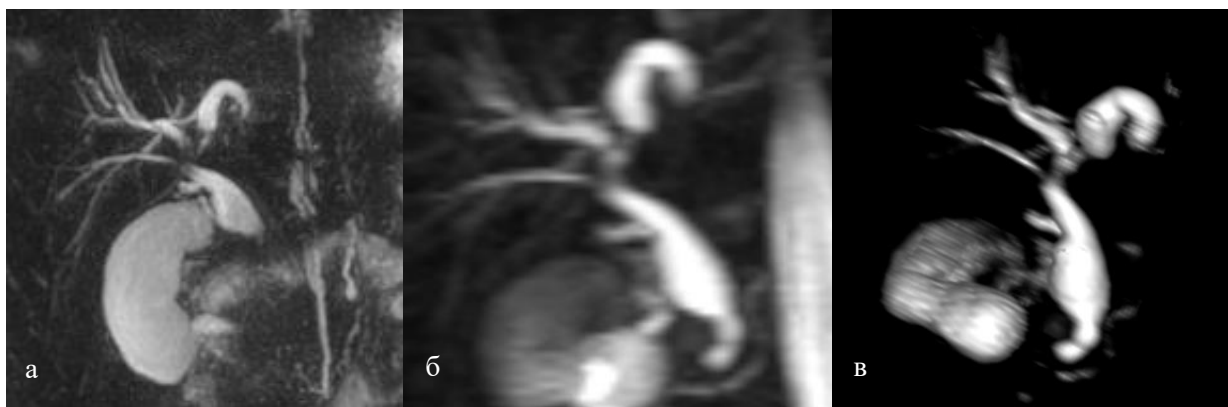


Рисунок 41 – МРТ пациентки Ж., 7 лет: а – МРХПГ; б, в – 3D-МРХПГ

Выполнена ЭРХПГ, ЭПСТ, литоэкстракция. Проведена антибактериальная, спазмолитическая, инфузионная терапия. Ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии.

Через 6 мес пациентка была госпитализирована в плановом порядке. За время наблюдения приступы острого панкреатита не повторялись. При поступлении самочувствие удовлетворительное, жалоб нет, в анализах крови – без патологических изменений.

На УЗИ и МРХПГ: веретенообразное расширение общего желчного протока до 12мм сохраняется, внутрипеченочные протоки не расширены, дополнительных патологических образований в протоках не определяется (рисунок 42).



**Рисунок 42 – МРТ пациентки Ж., 7 лет, через 6 мес после ЭПСТ:
а, б – МРХПГ; в – 3D-МРХПГ**

Выполнена плановая операция – Лапароскопически-ассистированное иссечение внепеченочных желчных протоков, наложение гепатико-еюноанастомоза с Ру-петлей тонкой кишки, дренирование подпеченочного пространства.

Послеоперационный период без осложнений, энтеральное кормление начато на 4е сутки, дренаж из брюшной полости удален на 5е сутки, выписана на 9е сутки после операции в удовлетворительном состоянии.

Таким образом, предложенные методы декомпрессии желчных протоков эффективны при билиарной обструкции у детей с КРЖП, позволяют купировать явления холангита и острого панкреатита и подготовить пациента к радикальному оперативному вмешательству.

4.2. Сравнительный анализ различных вариантов наложения межкишечных анастомозов при формировании Ру-петли

Формирование Ру-петли проводили либо полностью интракорпорально – с использованием ручного или аппаратного шва – в 20 (24,7%) случаях, либо экстракорпорально, когда петля тонкой кишки выводилась из брюшной полости через расширенный околопупочный доступ – в 61 (75,3%), также с применением

либо сшивающего аппарата, либо ручного шва. В 5 (5,8%) случаях пациентам потребовалась конверсия – операции были завершены в открытом варианте, и в данный анализ включены не были.

Таким образом, при формировании Ру-петли использовались варианты наложения межкишечного анастомоза:

- интракорпоральный ручной анастомоз «конец-в-бок» - у 5 (6,2%) пациентов,
- интракорпоральный аппаратный анастомоз «бок-в-бок» - у 15 (18,5%),
- экстракорпоральный ручной «конец-в-бок» - у 48 (59,3%),
- экстракорпоральный аппаратный «бок-в-бок» - у 13 (16,0%).

Соответственно варианту наложения межкишечного анастомоза пациенты были поделены на 4 группы, в каждой из которых были проанализированы средний возраст, длительность операции и частота послеоперационных осложнений (таблица 22).

Таблица 22 - Сравнительный анализ различных вариантов наложения МКА

вариант наложения МКА	n(%)	длительность операции, мин		возраст, мес		послеоперационные осложнения
		Me	Q ₁ – Q ₃	Me	Q ₁ – Q ₃	n (%)
интракорпорально/ ручной	5 (6,2)	10	190 – 225	21	17 – 45	1 (20,0)
интракорпорально/ аппарат	15 (18,5)	80	160 – 190	115	104 – 178	1 (6,7)
экстракорпорально/ ручной	48 (59,3)	70	160 – 190	38	25 – 70	3 (6,3)
экстракорпорально/ аппарат	13 (16,0)	55	145 – 170	47	31 – 101	0
p value		0,001*		< 0,001*		0,019*

* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

Медиана возраста пациентов в группах значимо различалась (рисунок 43).

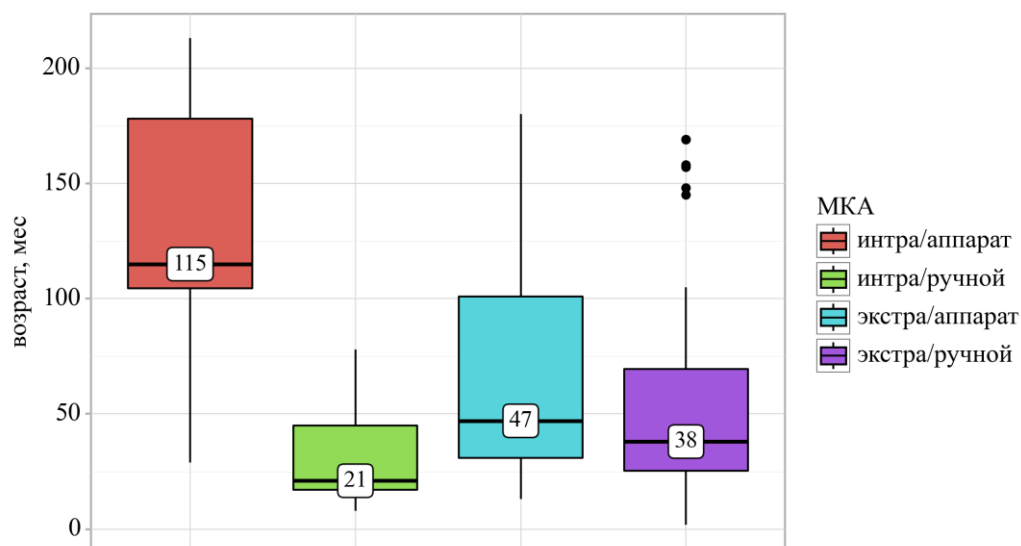


Рисунок 43 – Возраст пациентов при различных вариантах наложения МКА

Интракорпоральный аппаратный шов применялся чаще у детей старшего возраста, в то время как у детей младшего возраста чаще применяли ручное экстракорпоральное наложение межкишечного соустья.

Длительность операции так же существенно различалась между группами. (рисунок 44).

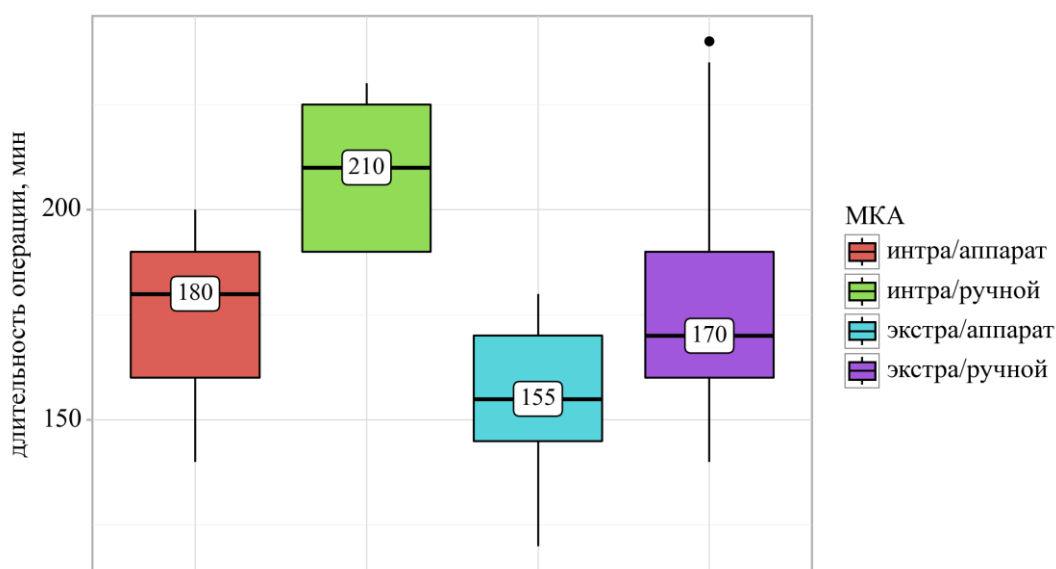


Рисунок 44 – Длительность операции при различных вариантах наложения МКА

При анализе послеоперационных осложнений в группах с различными вариантами формирования Ру-петли учитывались только те, которые были непосредственно связаны с межкишечным анастомозом (деформация анастомоза, спайкообразование, кишечная непроходимость).

Наименьшее количество осложнений со стороны межкишечного анастомоза отмечалось в группе с применением экстракорпорального аппаратного шва, наибольшее – при использовании интракорпорального ручного шва (рисунок 45).

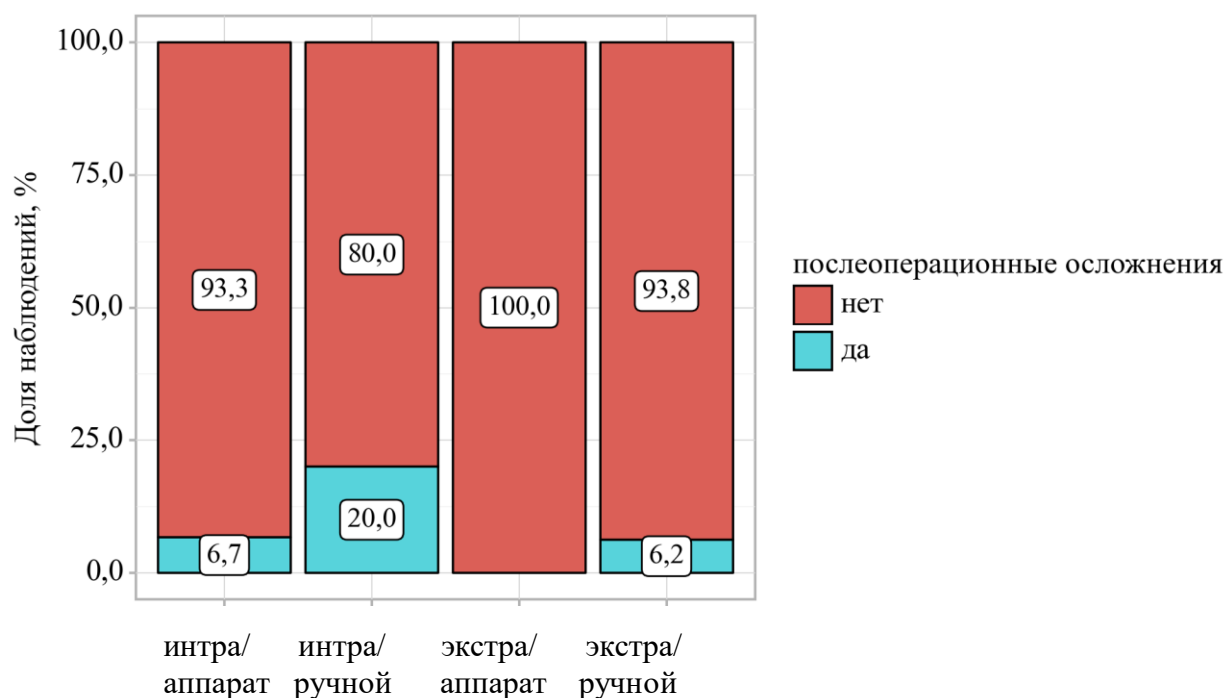


Рисунок 45 – Частота осложнений при различных вариантах наложения МКА

Таким образом, оптимальным вариантом наложения межкишечного анастомоза при формировании Ру-петли у больных с КРЖП является экстракорпоральный аппаратный кишечный шов, который позволяет сократить время оперативного вмешательства ($p = 0,001$) и сопровождается наименьшим количеством послеоперационных осложнений ($p = 0,019$).

4.3. Результаты хирургического лечения КРЖП у детей разных возрастных групп

Мы провели сравнение длительности оперативного вмешательства, особенностей раннего послеоперационного периода и послеоперационных осложнений в двух разных возрастных группах – пациентов 0-3 лет и старше 4х лет. Результаты представлены в **таблице 23**.

Таблица 23 - Результаты хирургического лечения в разных возрастных группах

Показатель	Возрастная группа		p value
	I группа (0-3 года)	II группа (4-17 лет)	
Длительность операции, мин Me, (Q1-Q3)	170 (160-190)	160 (138-185)	0,232
Длительность обезболивания, сут. Me, (Q1-Q3)	3 (3-4)	2 (1-3)	0,060
Начало энтерального кормления, сут. Me, (Q1-Q3)	5 (5-6)	5 (4-6)	0,607
Длительность дренирования, сут. Me, (Q1-Q3)	6 (5-6)	5 (5-7)	0,554
Выписка после операции, сут. Me, (Q1-Q3)	12 (11-15)	11 (11-12)	0,326
Ранние послеоперационные осложнения, n (%)	3 (6,3)	8 (21,1)	0,050*
Поздние послеоперационные осложнения, n (%)	1 (2,1)	7 (18,4)	0,019*
Повторные операции, n (%)			
- релапароскопия	2 (4,2)	2 (5,3)	0,048*
- лапаротомия	2 (4,2)	8 (21,1)	

*различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

При сравнительном анализе частоты послеоперационных осложнений и повторных оперативных вмешательств в разных возрастных группах обращает на себя внимание достоверно большее их количество в группе детей старше 4х лет: ранних осложнений 21,1% у старших детей против 6,3% у детей до 3 лет, поздних – 18,4% против 2,1%, соответственно. Как следствие, повторных вмешательств в группе детей старше 4х лет было больше, чем у пациентов младшего возраста.

В то же время, нами не было выявлено статистически значимых различий в длительности оперативного вмешательства, послеоперационного дренирования и пребывания в стационаре между группой младшего возраста и группой детей старше 4 лет.

Таким образом, маленький возраст пациента не может являться фактором, определяющим сроки радикального оперативного вмешательства, и вопрос о хирургическом лечении должен подниматься сразу после установления диагноза.

4.4. Осложнения хирургического лечения

Послеоперационные осложнения возникли у 19 (22,1%) пациентов, из них ранние имели место в 11 (12,8%) случаях, поздние – в 8 (9,3%).

Ранние послеоперационные осложнения представлены в **таблице 24**.

Таблица 24 - Ранние послеоперационные осложнения

Осложнение	п (%)	Лечение	п (%)	Классификация ISGLS/ ISGPF	Классификация осложнений Clavien-Dindo
Несостоятельность БДА	6 (7,0)	консервативно	2 (2,3)	Bile leakage grade A	II
		лапаротомия, реконструкция ГЕА	1 (1,2)	Bile leakage grade C	IIIb
		лапаротомия, реконструкция ГЕА и МКА	3 (3,5)		
Деформация МКА	4 (4,7)	лапаротомия, реконструкция МКА	2 (2,3)		IIIb
		релапароскопия, реконструкция МКА	2 (2,3)		IIIb
Парапанкреатическое жидкостное скопление	1 (1,2)	чрескожное дренирование под контролем УЗИ	1 (1,2)	Pancreatic fistula grade B	IIIb
Всего		11 (12,8)			

Несостоятельность билиодигестивного анастомоза возникла в 6 (7,0%) случаях, в четырех из них потребовалась повторная операция – лапаротомия из минидоступа, реконструкция ГЕА. Следует отметить, что в 3 случаях из 4 причиной несостоятельности БДА явилась деформация МКА, что вызвало нарушение оттока желчи и возникновение гипертензии в отводящей от ГЕА петли – у этих детей проводилась также реконструкция межкишечного анастомоза. У двоих детей в послеоперационном периоде отмечалась билиорея по дренажу, установленному в подпеченочное пространство, в обоих случаях она остановилось самостоятельно в сроки от 9 до 14 суток.

Деформация межкишечного анастомоза, приведшая к развитию кишечной непроходимости, имела место у 4 (4,7%) пациентов. Во всех случаях потребовалась реконструкция МКА: у двух пациентов лапароскопическим, у двух – лапаротомным доступом.

У одного ребенка в послеоперационном периоде сформировалось парапанкреатическое жидкостное скопление, потребовавшее чрескожного дренирования под контролем УЗИ.

Поздние послеоперационные осложнения имели место у 8 (9,3%) пациентов (таблица 25).

Таблица 25 - Поздние послеоперационные осложнения

Осложнение	п (%)	Лечение	п (%)
Стеноз ГЕА	7 (8,1)	ЧЧХС, бужирование ГЕА	3(3,5)
		лапаротомия, реконструкция ГЕА	4 (4,7)
Поздняя спаечная кишечная непроходимость	1 (1,2)	лапароскопия, адгезиолизис	1 (1,2)
Всего	8 (9,3)		

У одного ребенка через 5 лет после операции имела место поздняя спаечная кишечная непроходимость, потребовавшая лапароскопического адгезиолизиса.

У 7 (8,1%) пациентов сформировался стеноз билиодигестивного анастомоза в сроки от 2 мес до 5 лет, подтвержденный результатами 3D-MРХПГ. Четырем детям была проведена реконструкция билиодигестивного анастомоза из минилапаротомного доступа. Троице пациентам была успешно выполнена чрескожная чреспеченочная холангиостомия с этапной баллонной дилатацией зоны стеноза.

4.4.1. Предикторы возникновения послеоперационных осложнений

У пациентов с послеоперационными осложнениями были проанализированы пол, возраст, анатомический вариант КРЖП, клинические проявления, анамнестические данные. Полученные данные сравнены с аналогичными показателями группы детей без осложнений (таблицы 26 и 27).

Таблица 26 – Демографические характеристики и анатомические особенности КРЖП у пациентов с послеоперационными осложнениями

Показатель	Осложнение возникло	Без осложнений	p value
Возраст, мес Me (Q1-Q3)	74 (50-149)	38 (21-94)	0,011*
Пол: - мальчики - девочки	7 (36,8%) 12 (63,2%)	17 (25,4%) 50 (74,6%)	0,325
Форма ОЖП: - веретенообразная - шарообразная	12 (63,2%) 7 (36,8%)	24 (35,8%) 43 (64,2%)	0,033*
Максимальный диаметр ОЖП, мм Me (Q1-Q3)	18 (15-40)	40 (20-50)	0,248

* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

Таблица 27 – Клинические особенности дооперационного периода у пациентов с послеоперационными осложнениями

Показатель	Осложнение возникло n (%)	Без осложнений n (%)	p value
Бессимптомное течение	2 (10,5)	9 (13,4)	1,000
Боль в животе	17 (89,5)	53 (79,1)	0,305
Желтуха	6 (31,6)	22 (32,8)	0,918
Рвота	7 (36,8)	33 (49,3)	0,338
Повышение температуры тела	3 (15,8)	14 (20,9)	0,622

* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

Не было выявлено значимых различий между группами пациентов по изученным показателям, кроме показателя возраста и формы кистозной дилатации ОЖП.

Ранее нами было показано, что частота послеоперационных осложнений в группе пациентов старшего возраста значимо больше, чем в группе детей младше 3х лет. Результаты данного анализа также подтверждают этот факт. Медиана возраста пациентов с осложнениями составила 74 мес, у пациентов без осложнений – 38 мес (рисунок 46).

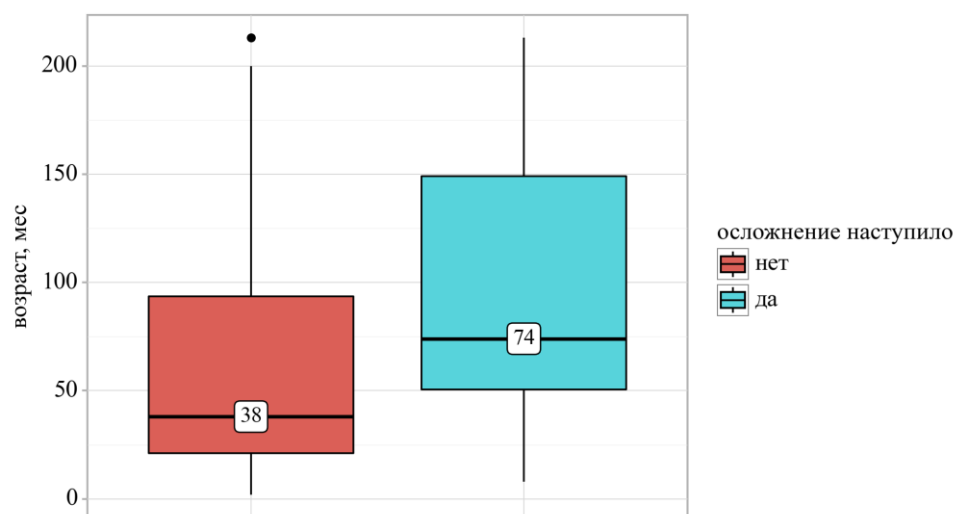


Рисунок 46 – Возраст пациентов с послеоперационными осложнениями и без осложнений

Мы полагаем, что выявленные различия в частоте осложнений между группами детей с разной формой кисты, обусловлены не столько анатомией КРЖП, сколько возрастом больных – у старших пациентов веретенообразное расширение ОЖП встречается чаще, что также было показано ранее. И, поскольку в группе детей с послеоперационными осложнениями преобладают дети старшего возраста, ожидаемо, что веретенообразных расширений ОЖП в этой группе также будет больше (**рисунок 47**).

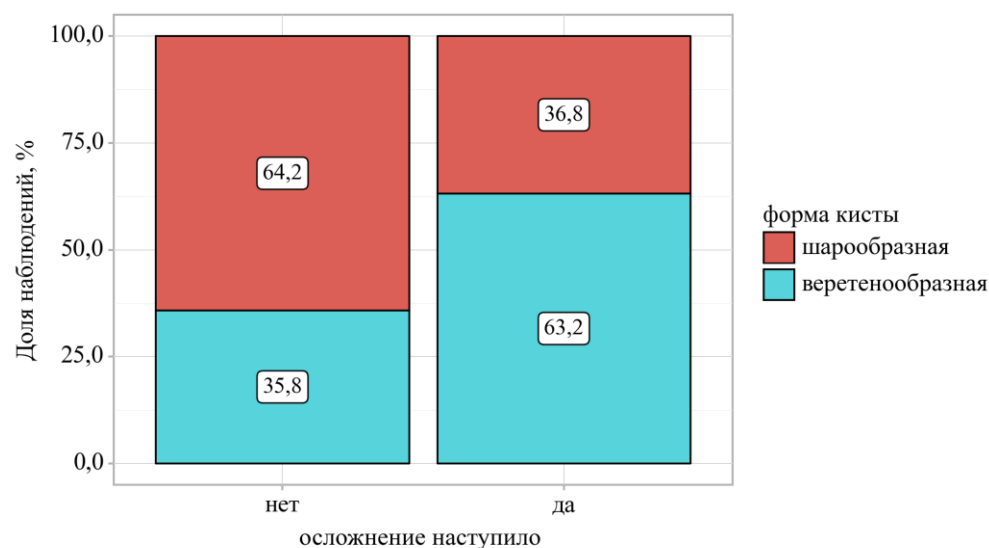


Рисунок 47 – Форма кисты ОЖП у пациентов с послеоперационными осложнениями и без осложнений

При анализе предоперационного состояния пациентов было отмечено, что у всех пациентов с осложнениями до операции присутствовал как минимум один из следующих факторов:

1. радикальное оперативное вмешательство было выполнено в экстренном порядке,

2. имела место спонтанная перфорация желчных протоков в анамнезе,

3. длительность клинических проявлений больше 1 года.

Мы объединили данные факторы в показатель «отягощенный фон» и провели анализ вероятности осложнений у пациентов с его наличием (**таблица 28**).

Таблица 28 - Наличие отягощенного предоперационного фона у пациентов с осложнениями и без осложнений

Показатель	Категории	Осложнение наступило		p value
		нет	да	
отягощенный фон	нет	51 (76,1%)	5 (26,3%)	< 0,001*
	да	16 (23,9%)	14 (73,7%)	

* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

Согласно полученным данным, у 73,7% пациентов с послеоперационными осложнениями имел место отягощенный предоперационный фон, у пациентов без осложнений - только у 23,9% (**рисунок 48**).

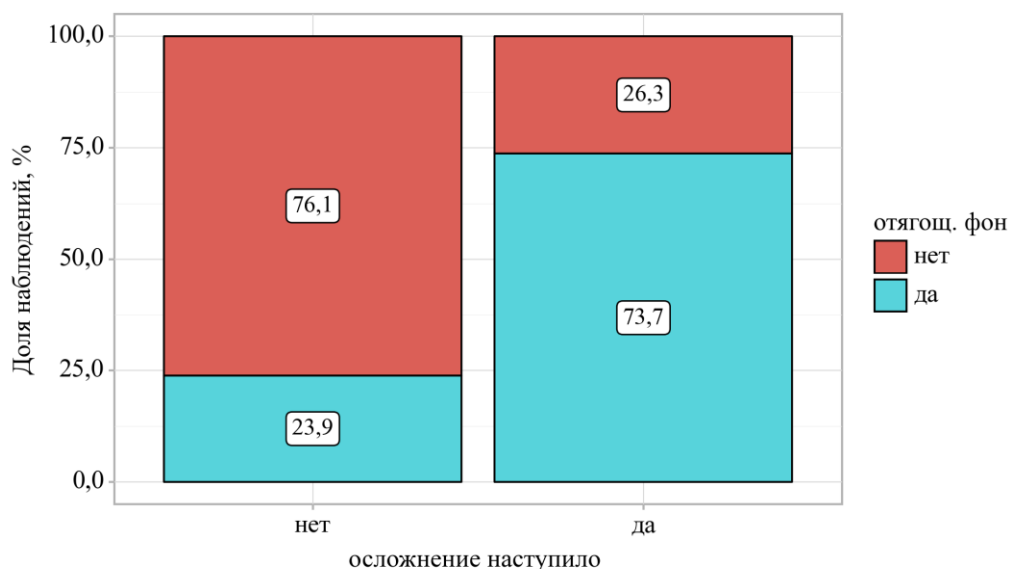


Рисунок 48 - Наличие отягощенного предоперационного фона у пациентов с осложнениями и без осложнений

Шансы возникновения послеоперационных осложнений в группе пациентов с отягощенным предоперационным фоном были выше в 8,925 раза по сравнению с группой детей без отягощающих факторов, различия шансов были статистически значимыми (OR: 8,925; 95% ДИ: 2,783-26,624) (**таблица 29**).

Таблица 29 – Характеристики связи показателя «отягощенный фон» с вероятностью выявления послеоперационного осложнения

Предиктор	Unadjusted		Adjusted	
	COR; 95% ДИ	P value	AOR; 95% ДИ	p value
Отягощенный фон	8,925; 2,783 – 28,624	< 0,001*	8,925; 2,783 – 28,624	< 0,001*

* – влияние предиктора статистически значимо ($p < 0,05$)

Методом бинарной логистической регрессии была разработана прогностическая модель для оценки вероятности возникновения послеоперационных осложнений при наличии у пациента отягощенного фона.

Наблюдаемая зависимость описывается следующим уравнением:

$$P = 1 / (1 + e^{-z}) \times 100\%$$

$$z = -2,241 + 2,107X_{\text{да}}$$

где P – вероятность возникновения послеоперационного осложнения, $X_{\text{да}}$ – отягощенный фон (0 – нет, 1 – да).

Полученная регрессионная модель обладает статистической значимостью ($p < 0,001$). Согласно коэффициенту детерминации Найджелкерка, модель объясняет 24,4% наблюдаемых послеоперационных осложнений.

Для оценки вероятности наступления осложнения в зависимости от значения логистической функции P был проведен ROC-анализ, в результате которого получена следующая кривая (**рисунок 49**).

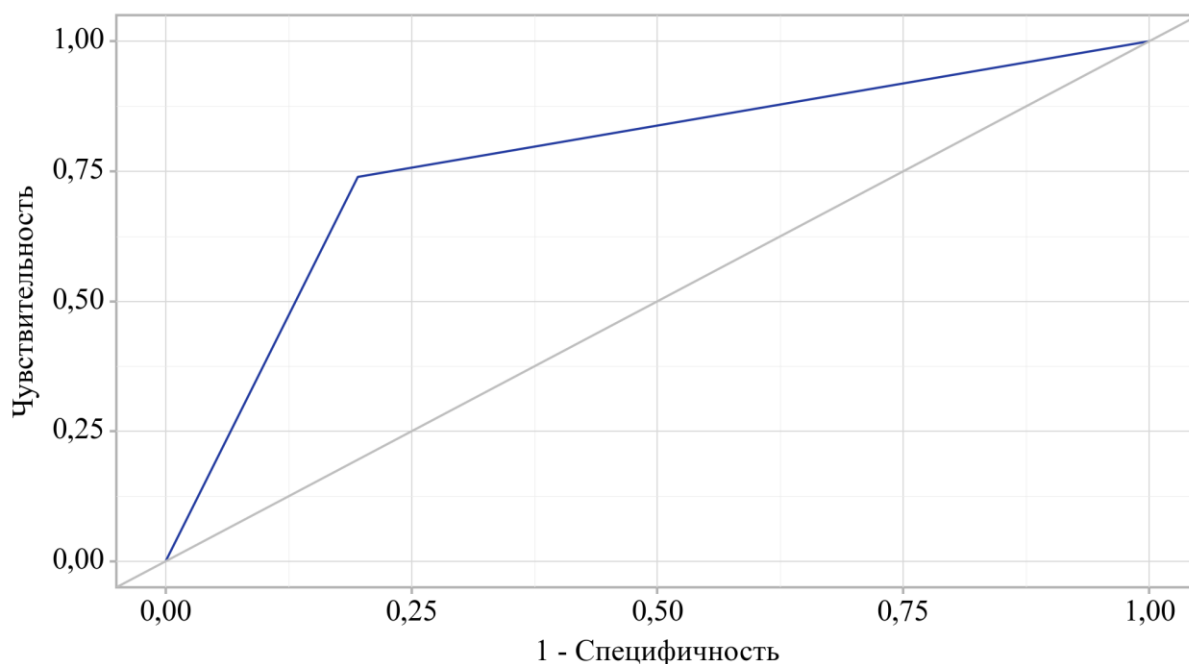


Рисунок 49 - ROC-кривая, характеризующая зависимость вероятности послеоперационных осложнений от значения логистической функции Р

Площадь под ROC-кривой составила 0,772 с 95% ДИ: 0,652 – 0,892. Полученная модель продемонстрировала статистическую значимость ($p < 0,001$).

Пороговое значение логистической функции Р установлено на уровне 0,500. Чувствительность и специфичность модели составили 73,9% и 80,5%, соответственно (рисунок 50, таблица 30).

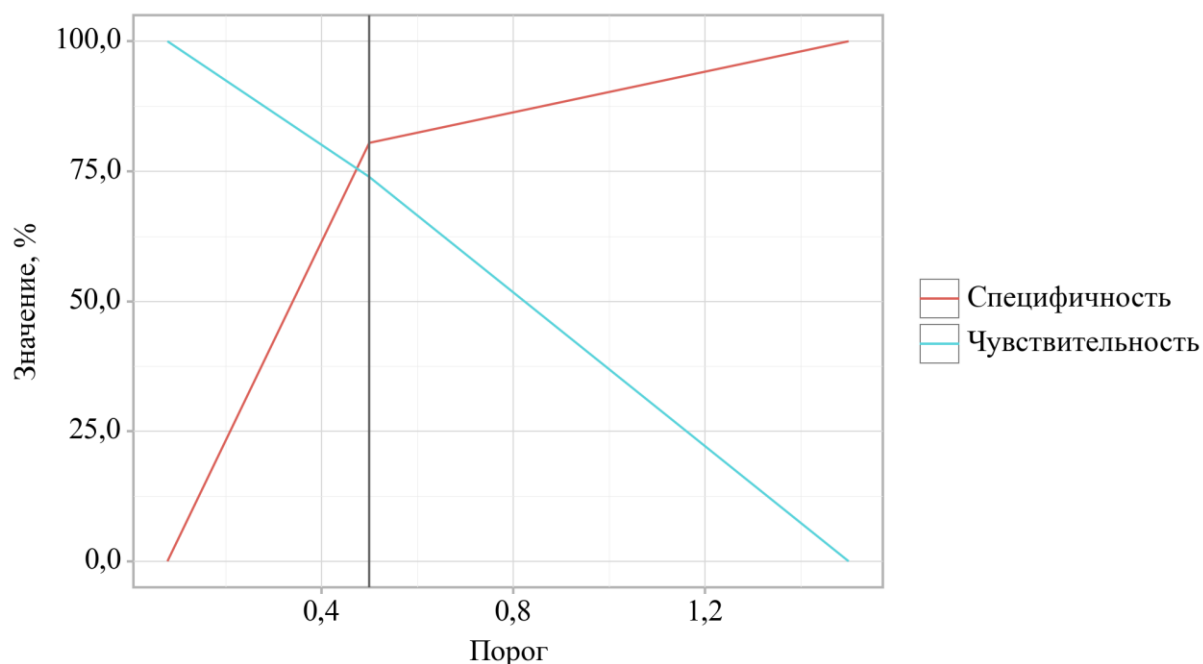


Рисунок 50 - Анализ чувствительности и специфичности модели в зависимости от пороговых значений логистической функции P.

Таблица 30 - Пороговое значение логистической функции P

Порог	Чувствительность (Se), %	Специфичность (Sp), %	PPV	NPV
0,500	73,9	80,5	79,1	75,5

Анализ бессобытийной выживаемости (до наступления осложнения либо завершения наблюдения — цензурированные данные) пациентов с осложненным фоном и без показал наличие статистически значимых различий между двумя группами пациентов ($p < 0,001$).

Выявлено расхождение кривых до наступления событий. Доля пациентов с наступившим послеоперационным осложнением была значительно выше в группе пациентов с отягощенным фоном (**рисунок 51**).

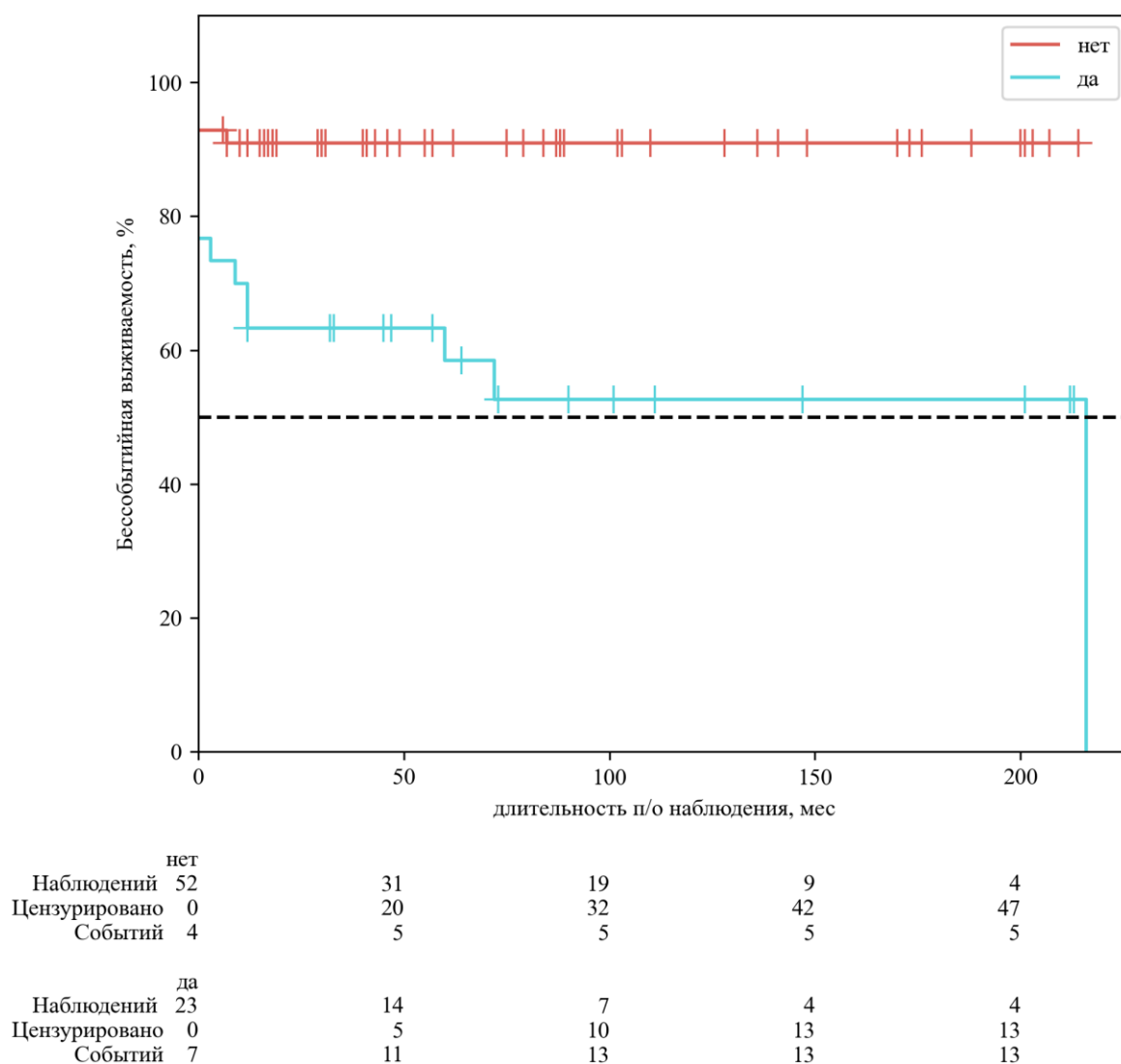


Рисунок 51 – Кривая бессобытийной выживаемости в зависимости от наличия отягощенного фона

При наличии отягощенного предоперационного фона риски послеоперационных осложнений увеличивались в 5,187 раза (HR = 5,187; 95% ДИ: 1,847 – 14,568; $p = 0,002$) (таблица 31).

Таблица 31 – Отношение рисков возникновения послеоперационных осложнений при наличии отягощенного предоперационного фона

Фактор риска	Unadjusted		Adjusted	
	HR; 95% ДИ	p value	HR; 95% ДИ	p value
отягощенный фон	5,187; 1,847 – 14,568	0,002*	5,187; 1,847 – 14,568	0,002*

Таким образом, полученные данные позволяют сделать вывод о необходимости проведения операции в плановом порядке, вне обострения. Оперативное вмешательство в острый период, до достижения клинико-лабораторной ремиссии и купирования воспаления в тканях чревато возникновением послеоперационных осложнений.

При нарастании явлений билиарной обструкции, не поддающихся консервативной терапии, для снижения давления в желчных протоках и недопущения их спонтанной перфорации, показано превентивное дренирование билиарной протоковой системы тем или иным методом.

В то же время при диагностировании КРЖП пациент должен быть прооперирован как можно раньше. Длительное (больше 1 года) наблюдение увеличивает риски послеоперационных осложнений.

4.4.2. ЧЧХС с этапной баллонной дилатацией зоны стеноза ГЕА

Пациентам со стенозом ГЕА в 3 (3,5%) случаях была успешно выполнена чрескожная чреспеченочная холангиостомия с этапной баллонной дилатацией зоны стеноза.

Операции проводили под общим обезболиванием в условиях операционной, оснащённой аппаратом УЗИ, рентген-аппаратом типа С-дуга, рентген-негативным операционным столом.

ЧЧХС проводилась по методике, описанной выше для дренирования желчных протоков на этапе подготовки к радикальному оперативному вмешательству.

После проведения проводника через стриктуру проводили манипуляционный катетер, меняли на более жёсткую струну, по которой заводили ангиопластический баллонный дилататор. Далее под визуальным контролем при рентгеноскопии и под контролем давления в манометре проводили постепенное расправление баллона, оценивали уровень стриктуры («талия» баллона), глубину «талии» относительно всего просвета, давление, при котором «талия» проявляется и полностью расправляется (**рисунок 52**). Максимальное давление расправления баллона доходило до 6 атмосфер, экспозиция в течение 1–2 мин. После дилатации стриктуры в кишку проводили дренажный катетер, фиксировали к коже.



Рисунок 52 – Этапы ЧЧХС: мягкий проводник в просвете желчного протока (а); баллонный дилататор в Ру-петле (б)

В случаях успешной реканализации стриктуры баллонную дилатацию повторяли через каждые 2,5–3 мес до того момента, пока не будет визуализироваться «талия» на баллоне (полное расправление) при давлении ниже 1 атм. Обычно требовалось 5–6 процедур.

Контроль за состоянием ГЕА на всех этапах миниинвазивного лечения проводили на основании данных 3D-МРХПГ.

Клинический пример №5

Пациент С., мальчик 16л., поступил в хирургическое отделение в экстренном порядке с жалобами на желтушность кожных покровов и склер, кожный зуд, периодический субфебрилитет, слабость, вялость. Из анамнеза: 3 месяца назад ребенок был прооперирован по поводу КРЖП - лапароскопическая резекция внепеченочных желчных протоков, холецистэктомия, гепатикоеюноанастомоз на петле по Ру.

При поступлении отмечаются желтушность кожных покровов, иктеричность склер, субфебрильная температура тела. В общем анализе крови – лейкоцитоз 13 Г/л, СОЭ 22 мм/ч, в биохимических показателях – общий билирубин 101ммоль/л, прямой билирубин 54 ммоль/л, АСТ 354,4 МЕд/л, АЛТ 279,22 МЕд/л, щелочная фосфатаза 3120 ЕД/л, СРБ 13,1 мг/л.

На УЗИ: общий печеночный проток дилатирован до 10мм, левый долевой проток 11мм, правый долевой 9мм, внутрипеченочные протоки расширены до 2-3 уровня, стенки протоковой системы утолщены, в просвете - жидкостное содержимое.

На МРХПГ: признаки стеноза билиодигестивного анастомоза (рисунок 53).

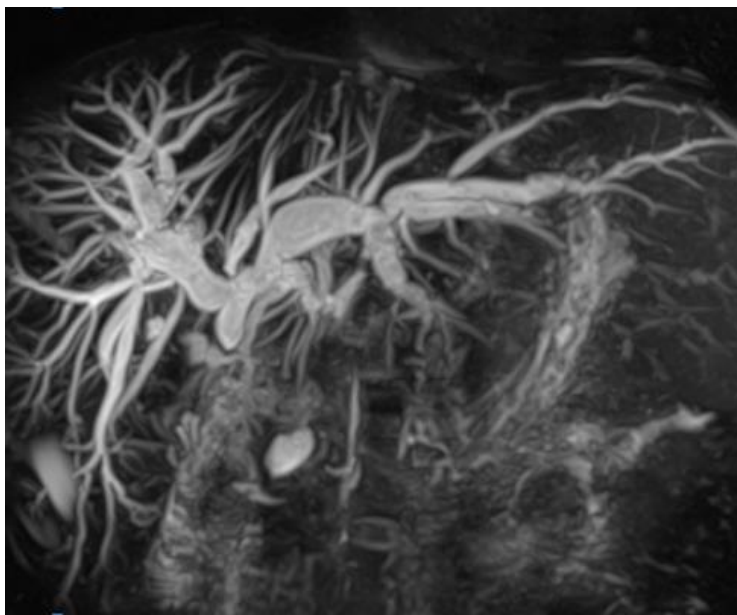


Рисунок 53 – МРХПГ пациента С., 16 лет: стеноз ГЕА

Под общей анестезией выполнена чрескожная чреспеченочная холангиостомия, бужирование зоны стеноза (рисунок 54).

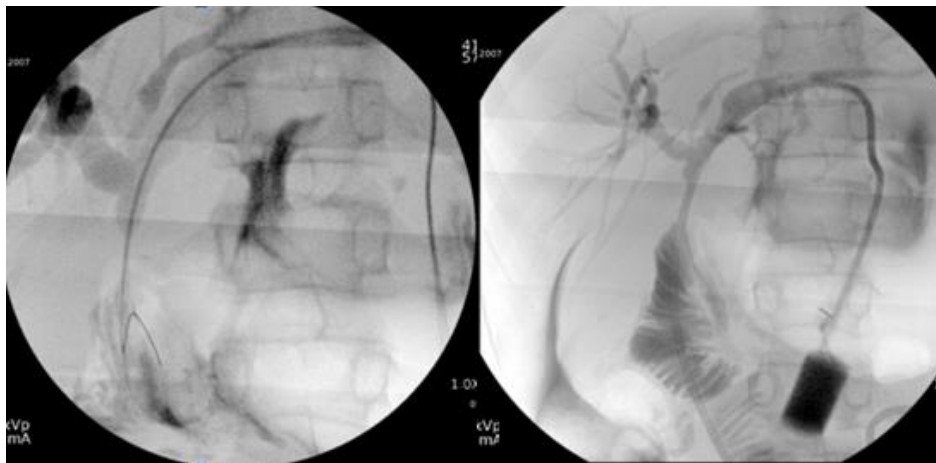


Рисунок 54 –ЧЧХС, бужирование зоны стеноза ГЕА

Проведена инфузионная, спазмолитическая, антибактериальная терапия. Послеоперационный период протекал без хирургических осложнений. Явления билиарной обструкции купирован, биохимические анализы крови нормализованы. Завершена антибактериальная терапия. При контрольном УЗИ брюшной полости расширения магистральных и внутрипеченочных желчевыводящих протоков нет. Выписан в удовлетворительном состоянии.

Через 2 месяца госпитализирован повторно. Общее состояние не нарушено, анализы крови в норме.

На УЗИ: общий желчный проток 6мм, левый долевой желчный проток дилатирован до 9 мм; правый долевой проток - 4 мм.

На МРХПГ: сохраняются явления билиарной обструкции, в динамике с уменьшением (рисунок 55).



Рисунок 55 - МРХПГ, стеноз ГЕА, положительная динамика

Под общей анестезией выполнена баллонная дилатация стриктуры гепатикоеюноанастомоза (рисунок 56).



Рисунок 56 – ЧЧХС, баллонная дилатация зоны стеноза ГЕА

Послеоперационный период протекал без осложнений. Выписан в удовлетворительном состоянии.

Повторная ЧЧХС, баллонная дилатация зоны анастомоза через 2 месяца – с положительным эффектом, без осложнений.

Через 2 месяца госпитализация в плановом порядке. Самочувствие ребенка удовлетворительное, жалоб нет, анализы крови в норме, на УЗИ признаков билиарной обструкции не выявлено.

Выполнена ЧЧХС: при контрастировании протоков контраст самотеком попадает в Ру-петлю, баллонный дилататор введен до уровня анастомоза, талия не образовалась, отмечается свободный ход баллона в анастомозе. Баллон с проводником удалены.

Лечение завершено, выписан в удовлетворительном состоянии

Таким образом, наш опыт продемонстрировал успешное применение методики чрескожного чреспеченочного дренирования и этапного бужирования желчных протоков, позволившее избежать повторных операций у 3х пациентов со стенозом билиодигестивного анастомоза.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Кистозное расширение желчных протоков – редкий порок развития, представляющий врожденную дилатацию внутри- и/или внепеченочных желчных протоков. Вопросы диагностики и хирургического лечения данной аномалии являются актуальными ввиду возможности развития серьезных осложнений – таких как гнойный холангит, перфорация желчных протоков и желчный перитонит, острый и рецидивирующий панкреатит, билиарный цирроз и развитие холангиокарциномы.

В отечественной литературе количество публикаций, касающихся КРЖП у детей, ограничено. Анализ мировой литературы позволяет сделать вывод о том, что тема недостаточно разработана, ряд вопросов касательно методов диагностики, особенностей клинического течения порока и его хирургического лечения остается не выясненным, что стало основанием для проведения настоящего исследования.

Исследование основывалось на анализе лечения 86 пациентов с КРЖП в возрасте от 2 месяцев до 17 лет включительно, получавших лечение на клинических базах кафедры детской хирургии им. академика С. Я. Долецкого ФГБОУ ДПО РМАНПО: ГБУЗ ДГКБ св. Владимира (г. Москва), ГБУЗ ДГКБ им. З. А. Башляевой (г. Москва), ФГБУ «Центральная клиническая больница с поликлиникой» УДП РФ (г. Москва) - в период с 2005 по 2023 гг. Всем пациентам было выполнено иссечение кистозно-измененных внепеченочных желчных протоков, холецистэктомия и гепатикоеюноанастомоз в качестве билиодигестивного соустья.

Клиническая симптоматика была представлена болью в животе, рвотой, механической желтухой (желтушность кожных покровов, ахолия стула), повышением температуры тела. Пальпируемое объемное образование, описанное в литературе в качестве одного из ведущих симптомов, в нашем исследовании не встречалось ни у одного пациента.

Для диагностики КРЖП применяются различные методы визуализации, наиболее информативными из которых явились УЗИ и МРХПГ. Ультразвуковое

исследование является первоначальным скрининговым методом диагностики КРЖП у детей. Метод является доступным, безопасным и неинвазивным, и позволяет определить форму, размер, локализацию и содержимое кисты ОЖП, диаметр внутрипеченочных желчных протоков, наличие включений в них, форму, толщину стенок и структуру содержимого желчного пузыря, размер и структуру поджелудочной железы, диаметр главного панкреатического протока. В нашем исследовании чувствительность (Se) ультрасонографии для диагностики КРЖП составила 93%, специфичность (Sp) 90%, точность (Ac) 93%.

Несмотря на высокую диагностическую ценность ультразвукового исследования в диагностике КРЖП, точно верифицировать анатомическую принадлежность кисты при его применении не всегда представляется возможным. Кроме того, УЗИ не позволяет визуализировать точные топографо-анатомические взаимоотношения структур панкреатобилиарной зоны: наличие или отсутствие АПБС, типы слияния внутрипеченочных протоков, наличие добавочных протоков.

Для более точной визуализации анатомических структур исследуемой зоны применяли МРХПГ. Метод позволяет более детально визуализировать анатомическое строение билиарного дерева, типы слияния внутрипеченочных протоков, наличие аберрантных протоков, вариативность впадения пузырного протока в ОЖП, определить детальное строение панкреатобилиарного соединения. Важную роль при этом играет построение 3D-моделей, которое позволяет преодолеть ограничения визуализации, обусловленные проекционным наложением анатомических структур на двухмерных сканах, и получить изображения с более четкими пространственными характеристиками.

Точная визуализация анатомо-топографических взаимоотношений в зоне вмешательства необходима для детального планирования оперативного вмешательства, учитывается на этапе мобилизации кистозно-измененного ОЖП в воротах печени, а также при выборе варианта дуктопластики. Применение 3D-МРХПГ позволяет не прибегать к дополнительным методам контрастирования

желчных протоков. Полученные в ходе 3D-MРХПГ данные, подтверждающие наличие блока (конкремента или сгущенной желчи) в дистальном отделе ОЖП, явились основанием для проведения декомпрессии желчных протоков в случае отсутствия эффекта от консервативного лечения.

Кроме того, 3D-MРХПГ выполнялась всем пациентам в послеоперационном периоде в качестве основного метода оценки результатов оперативного лечения, диагностики стеноза билиодигестивного соустья и контроля за состоянием анастомоза на этапах миниинвазивного лечения (ЧЧХС с баллонной дилатацией) в случае развития стеноза ГЕА.

Чувствительность (Se), специфичность (Sp) и точность (Ac) 3D-MРХПГ в диагностике КРЖП у детей в нашем исследовании составили 100%.

С целью определения возрастных клинических и анатомических особенностей КРЖП, все пациенты были разделены на две группы в зависимости от возраста на момент операции: от 0 до 3х лет включительно (группа I, n = 48) и 4-17 лет (группа II, n = 38). Был проведен сравнительный анализ гендерных различий, клинико-лабораторных проявлений и анатомических вариантов порока, а также результатов хирургического лечения в каждой группе.

В клинической картине КРЖП у пациентов младшего возраста преобладали явления механической желтухи, имевшие место у 45,8% детей младше 4х лет, в то время как в группах пациентов старшего возраста – только у 23,7% ($p = 0,034$). Напротив, у детей старшего возраста ведущую роль в клиническом представлении играл болевой абдоминальный синдром, который наблюдался у 92,1% детей старшей возрастной группы.

Лабораторные данные у пациентов разных возрастных групп так же различались. Среди пациентов младшей возрастной группы значимо чаще имела место гипербилирубинемия - у 54,2% пациентов против 31,6% ($p = 0,036$), что соответствует полученным данным о большей частоте синдрома желтухи у детей

младшего возраста с КРЖП. Гиперамилаземия чаще встречалась у пациентов у пациентов II группы - у 52,6% против 29,2% ($p = 0,048$).

При сравнении анатомических вариантов КРЖП были установлены статистически значимые различия между разными возрастными группами в отношении формы кистозного расширения ОЖП, максимального поперечного диаметра ОЖП, типа КРЖП по классификации Davenport. В группе детей старшего возраста преобладающей формой кистозного расширения ОЖП была веретенообразная - она наблюдалась у 63,2% пациентов, медиана поперечного диаметра составила 20мм, а преобладающими типами КРЖП по классификации Davenport были If (55,3%) и IVf (5,3%) – в зависимости от того, были ли вовлечены в патологический процесс внутрипеченочные протоки.

В младшей группе пациентов преобладающей формой кистозной дилатации ОЖП была шарообразная – она наблюдалась у 75% детей (58,3% - тип Ic, 16,7% - тип IVc), а медиана диаметра ОЖП составила 40 мм.

Мы провели анализ шансов встречаемости разных форм кистозной дилатации ОЖП у пациентов разных возрастных групп, который показал, что шансы встречаемости веретенообразных форм у детей старше 4х лет были в 5,143 раз выше, различия шансов были статистически значимыми (OR: 5,143; 95% ДИ: 2,033 – 13,009; $p < 0,001$).

Наиболее частым сопутствующим заболеванием, осложняющим течение КРЖП, является панкреатит. В нашем исследовании панкреатит был диагностирован у 22 (25,6%) пациентов. Во всех случаях панкреатит был определен как «острый», согласно классификации Международной группы по изучению панкреатического панкреатита (INSPIRE), 2012г.

С целью выявления предикторов возникновения острого панкреатита у детей с КРЖП, все пациенты были разделены на две группы: группа А – дети с КРЖП и панкреатитом, группа В – пациенты без панкреатита. Был проведен сравнительный

анализ демографических, анатомических и клинико-лабораторных показателей в указанных группах.

Было доказано, что факторами, определяющими развитие острого панкреатита у детей с КРЖП, являются: возраст пациента (AUC $0,676 \pm 0,070$ с 95% ДИ: 0,538 – 0,813; COV – 52,0; $p = 0,014$), максимальный поперечный диаметр общего желчного протока (AUC $0,767 \pm 0,053$ с 95% ДИ: 0,663 – 0,872; COV – 25,0; $p < 0,001$) и наличие аномального панкреатико-билиарного соединения (OR: 9,429; 95% ДИ: 2,008 - 44,271; $p = 0,03$). Панкреатит при КРЖП чаще имеет место у пациентов старше 4х лет (пороговое значение возраста 52 мес), при веретенообразных формах КРЖП (пороговое значение диаметра ОЖП 25 мм) и при наличии АПБС.

Изучение предикторов возникновения панкреатита позволяет у пациентов с вышеуказанными признаками планировать сроки проведения оперативного вмешательства и проводить более тщательную подготовку к радикальной операции.

При наличии у детей с КРЖП явлений билиарной обструкции, холангита и острого панкреатита, плохо поддающихся консервативному лечению, необходимо проведение декомпрессии желчных протоков. Для этих целей нами были проведены лапароскопическая холецистостомия – у 5 (5,8%) пациентов, чрескожная чреспеченочная холангиостомия – у 4 (4,7%) пациентов и эндоскопическая папилосфинктеротомия – у 5 (5,8%). Во всех случаях применение данных методов позволило эффективно купировать явления холангита и острого панкреатита и подготовить пациентов к радикальному оперативному вмешательству.

В настоящее время сообщения о применении ЧЧХС и ЭПСТ у детей с КРЖП в мировой литературе единичны и включают малое количество пациентов. В силу этого ряд вопросов, касающихся показаний, критериев эффективности дренирования и достаточных сроков для подготовки к радикальному вмешательству не решен, что определяет перспективность данного направления и необходимость дальнейшего изучения данного вопроса.

Хирургическое лечение КРЖП, включающее иссечение кистозно-измененных внепеченочных желчных путей и восстановление пассажа желчи путем наложения того или иного вида билиодигестивного анастомоза – в настоящее время «золотой стандарт» лечения данного порока. В то же время операционный доступ для выполнения вмешательства (лапаротомия, мини-лапаротомия, тотальная лапароскопия или видеоассистированное вмешательство) до настоящего времени вызывает дискуссии.

Наше исследование продемонстрировало эффективность и безопасность лапароскопических вмешательств при КРЖП у детей. В ходе лапароскопии можно выполнить весь необходимый объем оперативного вмешательства – резецировать патологически измененные внепеченочные желчные протоки и наложить билиодигестивный анастомоз. В нашем исследовании ранние послеоперационные осложнения имели место у 11 (12,8%) пациентов из 86, поздние – у 8 (9,3%), что соответствует данным мировой литературы о частоте осложнений после радикальных операций при КРЖП.

С внедрением в клиническую практику эндоскопических инструментов и троакаров малого диаметра лапароскопические операции стало возможным применять у детей любого возраста, начиная с периода новорожденности. Мы провели сравнение длительности оперативного вмешательства, особенностей раннего послеоперационного периода и послеоперационных осложнений в двух разных возрастных группах – пациентов 0-3 лет и старше 4х лет. Проведенный анализ не выявил статистически значимых различий в длительности операции, послеоперационного дренирования и пребывания в стационаре между группами. Однако было выявлено достоверно большее количество послеоперационных осложнений в группе детей старше 4х лет: ранних осложнений 21% у старших детей против 6,3% у детей до 4 лет, поздних – 18,4% против 2,1%, соответственно.

В то же время, нами не было выявлено статистически значимых различий в длительности оперативного вмешательства, послеоперационного дренирования и

пребывания в стационаре между группой младшего возраста и группой детей старше 4 лет.

Таким образом, младший возраст пациента не может являться фактором, определяющим сроки радикального оперативного вмешательства, и вопрос о хирургическом лечении должен подниматься сразу после установления диагноза.

Следует отметить, что у 3 (3,5%) пациентов в нашем исследовании в анамнезе имела место спонтанная перфорация желчных протоков. Эти дети были оперированы первично в других клиниках – им была выполнена лапаротомия, холецистостомия, санация и дренирование брюшной полости, в нашу клинику дети поступили для радикального оперативного вмешательства. Однако и в случае перенесенной лапаротомии, всем 3 пациентам последующая радикальная операция была выполнена из лапароскопического доступа, что свидетельствует о возможности и эффективности лапароскопии даже после перенесенных открытых оперативных вмешательств.

Нами были проанализированы различные варианты наложения межкишечных анастомозов при формировании Ру-петли. Оптимальным вариантом наложения межкишечного анастомоза при формировании Ру-петли у детей с КРЖП является экстракорпоральный аппаратный кишечный шов, который позволяет сократить время оперативного вмешательства ($p = 0,001$) и сопровождается наименьшим количеством послеоперационных осложнений ($p = 0,019$).

Был проведен анализ клинических и анамнестических данных у пациентов с развившимися послеоперационными осложнениями. При этом были отмечены признаки, в том или ином соотношении присутствовавшие у всех пациентов:

1. радикальное оперативное вмешательство было выполнено в экстренном порядке,
2. перфорация желчных протоков в анамнезе,
3. длительность клинических проявлений больше 1 года.

Мы объединили данные факторы в показатель «отягощенный фон» и провели анализ вероятности осложнений у пациентов с его наличием. Согласно полученным данным, у 73,7% пациентов с послеоперационными осложнениями имел место отягощенный предоперационный фон, в то время как у пациентов без осложнений отягощенный фон имел место только у 23,9% пациентов (OR: 8,925; 95% ДИ: 2,783-28,624; $p < 0,001$).

Анализ бессобытийной выживаемости (до наступления осложнения либо завершения наблюдения — цензурированные данные) пациентов с осложненным фоном и без показал статистически значимые различия между этими двумя группами пациентов. Продемонстрировано расхождение кривых до наступления событий - доля пациентов с наступившим осложнением значительно выше в группе риска с отягощенным фоном. При наличии отягощенного предоперационного фона риски послеоперационных осложнений увеличивались в 5,187 раза (HR: 5,187; 95% ДИ 1,847-14,568; $p = 0,002$).

Полученные данные позволяют сделать вывод о необходимости проведения радикальной операции в плановом порядке, вне обострения. Оперативное вмешательство в острый период, до достижения клинико-лабораторной ремиссии и купирования воспаления в тканях чревато возникновением послеоперационных осложнений. В то же время длительное (больше 1 года) наблюдение увеличивает риски послеоперационных осложнений у детей с КРЖП.

При нарастании явлений билиарной обструкции, не поддающихся консервативной терапии, для снижения давления в желчных протоках и недопущения их спонтанной перфорации показано превентивное дренирование билиарной протоковой системы.

Стеноз БДА в послеоперационном периоде — одна из наиболее сложных проблем билиарной хирургии. В литературе продолжают поиски путей, позволяющих избежать данного осложнения, и способов его коррекции. Нами предложена методика ЧЧХС с баллонной дилатацией зоны стеноза, которая

позволила избежать повторных оперативных вмешательств у 3 пациентов со стенозом гепатикоеюноанастомоза. Дальнейшее применение данной методики, изучение ближайших и отдаленных результатов представляется актуальным и перспективным.

ВЫВОДЫ

1. Клинико-лабораторные проявления и анатомические варианты КРЖП различаются у пациентов разных возрастных групп. В младшей возрастной группе преобладающей анатомической формой КРЖП является шарообразная (у 75%) с явлениями механической желтухи (у 45,8%). У пациентов старше 4 лет преобладает веретенообразная форма КРЖП (у 63,2%) с болевым абдоминальным синдромом (у 92,1%).

2. Наиболее информативными методами диагностики КРЖП у детей являются: УЗИ (Se – 93%, Sp – 90%, Ac – 93%) и 3D-МРХПГ (Se – 100%, Sp – 100%, Ac – 100%), результаты которых необходимы для планирования хода оперативного вмешательства и контроля за состоянием билиодигестивного анастомоза в послеоперационном периоде.

3. Предикторами развития острого панкреатита у детей с КРЖП, являются: возраст пациента (AUC 0,676; 95% ДИ: 0,538 – 0,813; COV – 52,0; $p = 0,014$); максимальный поперечный диаметр общего желчного протока (AUC 0,767; 95% ДИ: 0,663 – 0,872; COV – 25,0; $p < 0,001$); наличие аномального панкреатико-билиарного соединения (OR: 9,429; 95% ДИ: 2,008 – 44,271; $p = 0,03$). Острый панкреатит у детей с КРЖП чаще встречается при веретенообразных формах КРЖП (OR: 8,053; 95% ДИ: 2,596 – 24,982; $p < 0,001$) и у детей старшей возрастной группы (OR 3,82; 95% ДИ: 1,361 – 10,724; $p = 0,012$).

4. Для купирования билиарной обструкции и острого панкреатита в предоперационном периоде могут быть эффективны такие методы декомпрессии желчных протоков, как лапароскопическая холецистостомия, эндоскопическая папиллосфинктеротомия и чрескожная чреспеченочная холангиостомия.

5. Лапароскопическое иссечение кистозно-измененных желчных протоков с формированием гепатикоеюноанастомоза на петле по Ру эффективно при КРЖП у детей. Оптимальным способом наложения межкишечного анастомоза при

формировании Ру-петли является экстракорпоральный аппаратный кишечный шов, который позволяет сократить время оперативного вмешательства ($p = 0,001$) и сопровождается наименьшим количеством послеоперационных осложнений ($p = 0,019$).

6. Сочетание неблагоприятных факторов – таких, как: спонтанная перфорация желчных протоков в анамнезе, длительность клинических проявлений заболевания более 1 года и срочное радикальное оперативное вмешательство увеличивает риски возникновения послеоперационных осложнений в 5,187 раза (HR: 5,187; 95% ДИ 1,847-14,568; $p = 0,002$).

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

При возникновении у ребенка клинической картины механической желтухи, рецидивирующем болевом абдоминальном синдроме, остром панкреатите необходимо обследование на предмет возможного наличия пороков развития желчевыводящих путей

Скрининг-методом диагностики КРЖП у детей является трансабдоминальное УЗИ, которое может быть дополнено МРХПГ с 3D-реконструкцией компьютерных изображений для уточнения технических возможностей выполнения лапароскопических вмешательств и контроля за состоянием билиодигестивного анастомоза в послеоперационном периоде.

Дренирование желчных протоков при билиарной обструкции и явлениях острого панкреатита, необходимо для купирования воспаления в зоне операции, подготовки больного к радикальному оперативному вмешательству, предупреждения осложнений в виде спонтанной перфорации желчных протоков и развития желчного перитонита.

В качестве дренирующих методов у детей могут быть использованы лапароскопическая холецистостомия, ЭПСТ и ЧЧХС.

Операцией выбора у детей с КРЖП следует считать лапароскопическое иссечение кистозно-измененных внепеченочных желчных путей и создание билиодигестивного анастомоза. Оптимальным вариантом наложения межкишечного анастомоза при формировании Ру-петли у детей с КРЖП является экстракорпоральный аппаратный кишечный шов.

Коррекция стриктур ГЕА возможна с применением ЧЧХС и этапной баллонной дилатации зоны стеноза.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Акилов Х.А., Матякубов Х.Н. Исходы лечения кистозной трансформации желчных протоков у детей // Вестник экстренной медицины. - 2018. - №1. - С. 29-36.
2. Алхасов А.Б., Гурская А.С., Баязитов Р.Р. и др. Кисты холедоха: особенности хирургического лечения у детей первых трех месяцев жизни // Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова. - 2024. - №3. - С. 5-13.
3. Борисова И.И., Каган А.В., Караваева С.А. и др. Диагностика и лечение кист общего желчного протока у детей // Детская хирургия. - 2020. - 24(3). - С. 161-166.
4. Жариков Ю.О., Ионкин Д.А., Королева А.А. и др. Лапароскопическое лечение кистозной трансформации общего желчного протока (тип II по Todani) // Эндоскопическая хирургия. - 2015. - №6. - Т.21. - С.72-76.
5. Лукоянова Г.М., Обрядов В.П., Потехин П.П. и др. Оперативное лечение кисты холедоха и коррекция сопутствующей патологии у детей // Современные технологии в медицине - 2010. - №1. - С. 74-77.
6. Машков, А.Е., Цуман, В.Г., Щербина В.И. и др. Хирургическое лечение кист общего желчного протока у детей // Детская хирургия. - 2013. - №1.- С. 24-28.
7. Морозов Д.А., Гусев А.А., Пименова Е.С. Кисты желчных протоков: современные аспекты хирургического лечения и клиническое наблюдение редкого варианта // Вопросы современной педиатрии. - 2015. - 14 (3). - С. 412-415.
8. Кадыров Д. М., Кодиров Ф. Д., Табаров З. В. и др. Кистозное расширение желчных протоков: диагностика и хирургическое лечение / // Симург. - 2023. - № 20. - С. 25-35.
9. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Вебер И.Н. и др. Лечение кист ОЖП у детей с использованием лапароскопической гепатикодуоденостомии // Эндоскопическая хирургия. - 2018. - 24(2). - С. 43-47.

10. Ленюшкин А. И., Туманян Г. Т. Клинико-диагностические аспекты и тактика лечения кист желчевыводящих путей в детском возрасте // Вопросы современной педиатрии. - 2005. - 4 (3) - С. 34-39.
11. Нгуен Тхан Лим, Черемнов В. С., Козлов Ю. А. Киста общего желчного протока - современное состояние проблемы // Детская хирургия. -2021. -25(1). - С.37-43.
12. Разумовский А.Ю., Митупов З.Б., Куликова Н.В. и др. Мини-лапаротомия при лечении мальформации холедоха у детей // Детская хирургия. - 2021. -25(3). - С. 165-173.
13. Разумовский А.Ю., Митупов З.Б., Куликова Н.В. и др. Реконструкция желчных ходов при мальформации ОЖП у детей // Детская хирургия. Журнал им. Ю.Ф. Исакова. - 2021. - 25(1). - С. 4-10.
14. Разумовский А.Ю., Рачков В.Е., Куликова Н.В. и др. Лапароскопические реконструктивные операции при пороках развития желчных путей у детей: первый опыт // Хирургия. Журнал им. Н.И.Пирогова. - 2009 - №3. - С. 33-37.
15. Соколов Ю.Ю., Валиулов И.М., Юрков С.В. и др. Первый опыт лапароскопических резекций кист холедоха и наложения гепатикоеюноанастомоза у детей // Эндоскопическая хирургия. - 2007 - 13(1). -С. 79-80.
16. Соколов Ю.Ю., Ефременков А.М., Зыкин А.П. и др. Робот-ассистированная резекция кисты холедоха у ребенка // Хирургия. Журнал им. Н.И.Пирогова. - 2023. - №3. - С. 52-57.
17. Солодинина Е.Н., Чекмазов И.А., Ефременков А.М. и др. ЭндоУЗИ панкреатобилиарной зоны у детей: первый опыт // Анналы хирургической гепатологии. - 2020. - 25 (4). - С. 118-125.
18. Ускова, Н. Г., Разумовский, А. Ю. Лапароскопические операции при кистах общего желчного протока у детей // Детская хирургия. - 2012. - №4. - С. 45-49.

19. Эргашев Н.Ш., Якубов Э.А. Разрывы кист и спонтанная перфорация внепеченочных желчных протоков у детей // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.- 2016. - 6(2). - С. 13-17.
20. Эргашев Н.Ш., Якубов Э.А., Эргашев Ш.Н. Выбор хирургической тактики и способа операции при кистозных трансформациях внепеченочных желчных протоков у детей // Детская хирургия. - 2012. - №3. – С.9-12.
21. Якубов Э.А., Эргашев Н.Ш. Диагностика и особенности хирургической тактики при разрыве кист общего желчного протока у детей // Детская хирургия. - 2016. - 20(2). - С. 74-76.
22. Aabakken L., Bretthauer M., Line P.D. Double-balloon enteroscopy for endoscopic retrograde cholangiography in patients with a Roux-en-Y anastomosis // Endoscopy. 2007. Vol. 39, № 12.
23. Ahmed B., Sharma P., Leaphart C.L. Laparoscopic resection of choledochal cyst with Roux-en-Y hepaticojejunostomy: a case report and review of the literature // Surg. Endosc. 2017. Vol. 31, № 8.
24. Ahmed I. et al. Management of rupture of choledochal cyst // Indian J. Gastroenterol. 2011. Vol. 30, № 2.
25. Alonso-Ley F., Rever W.B., Pessango D.J. Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94, cases // Int. Abstr. Surg. 1959. Vol. 108, № 1.
26. Al-Rashdan A., LeBlanc J., Sherman S., Mchenry L. Role of endoscopic ultrasound for evaluating gastrointestinal tract disorders in pediatrics: a tertiary care center experience // J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. 2010; 51 (6): 718–722.
27. Amano H. et al. Late postoperative complications of congenital biliary dilatation in pediatric patients: a single-center experience of managing complications for over 20 years // Surg. Today. Springer Singapore, 2021. Vol. 51, № 9. P. 1488–1495.
28. Ando K. et al. Spontaneous perforation of choledochal cyst: A study of 13 cases // Eur. J. Pediatr. Surg. 1998. Vol. 8, № 1.

29. Atchie B., Kalva S., Josephs S. Pediatric Biliary Interventions // Tech. Vasc. Interv. Radiol. Elsevier, 2015. Vol. 18, № 4. P. 276–284.
30. Attila T., Adler D.G., Hilden K., Faigel D. EUS in pediatric patients // Gastrointest. Endosc. 2009; 70 (5): 892–898.
31. Babbitt D.P. Congenital choledochal cysts: new etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb // Ann. Radiol. (Paris). 1969. Vol. 12, № 3.
32. Benenati J.F. Choledochal Cysts: role of noninvasive imaging, percutaneous transhepatic cholangiography, and percutaneous biliary drainage in diagnosis and treatment // J. Vasc. Interv. Radiol. 1991. Vol. 2, № 3.
33. Benhidjeb T. et al. Cystic dilatation of the common bile duct: surgical treatment and long-term results // Br. J. Surg. 1994. Vol. 81, № 3.
34. Benjamin I.S. Biliary cystic disease: The risk of cancer // J. Hepatobiliary. Pancreat. Surg. 2003. Vol. 10, № 5.
35. Bismuth H. et al. Long term results of Roux-en-Y hepaticojejunostomy // Surg. Gynecol. Obstet. 1978. Vol. 146, № 2.
36. Burnweit C.A., Birken G.A., Heiss K. The management of choledochal cysts in the newborn // Pediatr. Surg. Int. 1996. Vol. 11, № 2–3.
37. C.Y.-L. W. et al. Adult choledochal cysts: An audit of surgical management // ANZ J. Surg. 2006. Vol. 76, № 11.
38. Caroli J, Soupault R, Kossakowski J, Plocker L P.M. La dilatation polikislique congenitale des voices biliaires intrahepatiques: essai de classification // Semin. Hosp. Paris. 1958. Vol. 34. P. 488–495.
39. Caroli-Bosc F.X. et al. Endoscopic management of sump syndrome after choledochoduodenostomy: Retrospective analysis of 30 cases // Gastrointest. Endosc. 2000. Vol. 51, № 2.

40. Chang E.Y. et al. Lessons and tips from the experience of pediatric robotic choledochal cyst resection // Journal of laparoendoscopic and advanced surgical techniques. 2012. Vol. 22, № 6.
41. Chaudhary A., Dhar P., Sachdev A. Reoperative surgery for choledochal cysts // Br. J. Surg. 1997. Vol. 84, № 6.
42. Chiang L. et al. Perforation: A rare complication of choledochal cysts in children // Pediatric Surgery International. 2011. Vol. 27, № 8.
43. Chijiwa K., Koga A. Surgical management and long-term follow-up of patients with choledochal cysts // Am. J. Surg. 1993. Vol. 165, № 2.
44. Culetto A. et al. Endoscopic treatment of a choledochoceles // Endoscopy. 2016. Vol. 48.
45. Dalton B.G.A. et al. Transition of techniques to treat choledochal cysts in children // J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech. 2016. Vol. 26, № 1. P. 62–65.
46. de Almeida A.C.M., dos Santos N.M., Aldeia F.J. Choledochoduodenostomy in the Management of Common Duct Stones or Associated Pathology – An Obsolete Method? // HPB Surg. 1996. Vol. 10, № 1.
47. De Vries J.S. et al. Choledochal cysts: Age of presentation, symptoms, and late complications related to Todani's classification // J. Pediatr. Surg. 2002. Vol. 37, № 11. P. 1568–1573.
48. Diao M. et al. Single-incision versus conventional laparoscopic cyst excision and roux-Y hepaticojejunostomy for children with choledochal cysts: A case-control study // World J. Surg. 2013. Vol. 37, № 7.
49. Diao M., Li L., Cheng W. Congenital biliary dilatation may consist of 2 disease entities // J. Pediatr. Surg. 2011. Vol. 46, № 8.
50. Diao M., Li L., Cheng W. Laparoscopic redo hepaticojejunostomy for children with choledochal cysts // Surg. Endosc. Springer US, 2016. Vol. 30, № 12. P. 5513–5519.

51. Diao M., Li L., Cheng W. Recurrence of biliary tract obstructions after primary laparoscopic hepaticojejunostomy in children with choledochal cysts // Surg. Endosc. 2016. Vol. 30, № 9.
52. Diao M., Li L., Cheng W. Single-incision laparoscopic hepaticojejunostomy for children with perforated choledochal cysts // Surg. Endosc. Springer US, 2018. Vol. 32, № 7. P. 3402–3409.
53. Diao M., Li L., Cheng W. Timing of surgery for prenatally diagnosed asymptomatic choledochal cysts: A prospective randomized study // J. Pediatr. Surg. 2012. Vol. 47, № 3.
54. Dohmoto M. et al. Endoscopic treatment of a choledochoceles in a 2-year-old child // Surg. Endosc. 1996. Vol. 10, № 10.
55. Donald C L. et al. Laparoscopic excision of a rare type II choledochal cyst: Case report and review of the literature // J. Pediatr. Surg. 2000. Vol. 35, № 7.
56. Edil B.H. et al. Choledochal Cyst Disease in Children and Adults: A 30-Year Single-Institution Experience // J. Am. Coll. Surg. 2008. Vol. 206, № 5.
57. Eriguchi N. et al. Carcinoma arising in the pancreas 17 years after primary excision of a choledochal cyst: report of a case // Surg. Today. 2001. Vol. 31, № 6. P. 534–537.
58. Farello G.A. et al. Congenital choledochal cyst: Video-guided laparoscopic treatment // Surg. Laparosc. Endosc. 1995. Vol. 5, № 5.
59. Friedmacher F., Ford K.E., Davenport M. Choledochal malformations: global research, scientific advances and key controversies // Pediatr. Surg. Int. Springer Berlin Heidelberg, 2019. Vol. 35, № 3. P. 273–282.
60. Fugazza A., Bizzarri B., Gaiani F. et al. The role of endoscopic ultrasound in children with pancreatobiliary and gastrointestinal disorders: a single center series and review of the literature. BMC Pediatrics. 2017; 17 (1): 203.
61. Fujishiro J. et al. Pancreatic complications in pediatric choledochal cysts // Journal of Pediatric Surgery (2013) 48, P.1897–1902

62. Fukuzawa H. et al. Mechanism of pancreatic juice reflux in pancreaticobiliary maljunction: a fluid dynamics model experiment // J. Hepatobiliary. Pancreat. Sci. 2020. Vol. 27, № 5. P. 265–272.
63. Geiger J.D. Robotic excision of choledochal cyst // Atlas of pediatric laparoscopy and thoracoscopy. 2008.
64. Guo J., Jia Q.R., Sun M. Clinical characteristics of paediatric pancreatitis caused by pancreaticobiliary malformation: a single-centre retrospective analysis // Front. Pediatr. 2021. Vol. 9.
65. Guo W.L. et al. Gene expression profiling reveals upregulated *fut1* and *MYBPC1* in children with pancreaticobiliary maljunction // Brazilian J. Med. Biol. Res. 2019. Vol. 52, № 8.
66. Guzman J.P.S. et al. Comparison between hepaticojejunostomy and hepaticoduodenostomy after excision of choledochal cyst in children: a cohort study // World J. Pediatr. Surg. 2019. Vol. 2, № 2. P. 1–5.
67. Hamada Y. et al. Duodenogastric regurgitation in hepaticoduodenostomy after excision of congenital biliary dilatation (choledochal cyst) // J. Pediatr. Surg. Elsevier Inc., 2017. Vol. 52, № 10. P. 1621–1624.
68. Han W.S. et al. Long-term outcome of 18 years single-center study of surgical treatment of choledochal cyst patients // Ann. Hepato-Biliary-Pancreatic Surg. 2021. Vol. 25.
69. He X.D. et al. The risk of carcinogenesis in congenital choledochal cyst patients: An analysis of 214 cases // Ann. Hepatol. 2014. Vol. 13, № 6.
70. Hö G. et al. Pediatric choledochal cysts hepaticoduodenostomy for biliary reconstruction. Is it time to get title of «goldstandart» from hepaticojejunostomy? // Clinics in surgery. 2019. Vol. 4, № 1. P. 3–8.
71. Hong L. et al. Laparoscopic surgery for choledochal cyst in children: A case review of 31 patients // Eur. J. Pediatr. Surg. 2008. Vol. 18, № 2. P. 67–71.

72. Houben C.H. et al. A hepaticojejunostomy: technical errors with “twists and turns” // *Pediatr. Surg. Int.* 2006. Vol. 22, № 10.
73. Hung M.H. et al. Choledochal cysts in infants and children: experiences over a 20-year period at a single institution // *Eur. J. Pediatr.* 2011. Vol. 170, № 9. P. 1179–1185.
74. Ikegame K. et al. Biliary cancer developed after the reparative surgery for congenital choledochal cyst: a case report and review of the literature // *Int. Cancer Conf. J.* 2017. Vol. 6, № 2.
75. Imazu M. et al. Histological investigations into the difference between cystic and fusiform types of congenital biliary dilatation // *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2003. Vol. 13, № 1.
76. Ishibashi H. et al. Japanese clinical practice guidelines for congenital biliary dilatation // *J. Hepatobiliary. Pancreat. Sci.* 2017. Vol. 24, № 1. P. 1–16.
77. Ishibashi T. et al. Malignant change in the biliary tract after excision of choledochal cyst // *Br. J. Surg.* 1997. Vol. 84, № 12.
78. Ishido K. et al. A case of carcinoma arising in the remnant intrapancreatic bile duct 13 years after primary excision of a choledochal cyst without pancreatobiliary maljunction // *Japanese J. Gastroenterol. Surg.* 2010. Vol. 43, № 2.
79. Iwai N. et al. Congenital choledochal dilatation with emphasis on pathophysiology of the biliary tract // *Ann. Surg.* 1992. Vol. 215, № 1.
80. Jacob T.J.K. Comparison of hepaticojejunostomy with hepaticoduodenostomy techniques for biliary reconstruction after choledochal cyst excision in children // *Trop. Gastroenterol.* 2017. Vol. 38, № 1.
81. Jain S.A. Laparoscopic management of type II (rare type) choledochal cyst // *Surg. Endosc.* 2019. Vol. 33, № Supplement 1.
82. Jang J.Y. et al. Laparoscopic excision of a choledochal cyst in 82 consecutive patients // *Surg. Endosc.* 2013. Vol. 27, № 5. P. 1648–1652.

83. Jeanty C. et al. Spontaneous biliary perforation in infancy: Management strategies and outcomes // J. Pediatr. Surg. Elsevier Inc., 2015. Vol. 50, № 7. P. 1137–1141.
84. Jeong I.H. et al. Amylase level in extrahepatic bile duct in adult patients with choledochal cyst plus anomalous pancreatobiliary ductal union // World J. Gastroenterol. 2005. Vol. 11, № 13.
85. Jin Y. et al. Robot-assisted resection of choledochal cyst in children // Front. Pediatr. 2023. Vol. 11, № June. P. 1–6.
86. Jun H.G. et al. Laparoscopic excision of congenital choledochal cyst in children and modified hepaticojejunostomy with an unequal length of the jejunal loop // J. Patan Acad. Heal. Sci. 2021. Vol. 8, № 2.
87. Kahriman G., Ozcan N., Gorkem S.B. Percutaneous management of benign biliary disorders in children // Diagn. Interv. Imaging. Elsevier Masson SAS, 2018. Vol. 99, № 1. P. 37–42.
88. Kamisawa T. et al. Biliary carcinogenesis in pancreaticobiliary maljunction // J. Gastroenterol. Springer Japan, 2017. Vol. 52, № 2. P. 158–163.
89. Kamisawa T. et al. Biliopancreatic reflux - Pathophysiology and clinical implications // J. Hepatobiliary. Pancreat. Surg. 2009. Vol. 16, № 1. P. 19–24.
90. Kamisawa T. et al. Japanese clinical practice guidelines for pancreaticobiliary maljunction // J. Gastroenterol. 2012. Vol. 47, № 7. P. 731–759.
91. Kamisawa T. et al. Pancreaticobiliary maljunction and congenital biliary dilatation // Lancet Gastroenterol. Hepatol. Elsevier Ltd, 2017. Vol. 2, № 8. P. 610–618.
92. Kamisawa T. et al. Recent advances and problems in the management of pancreaticobiliary maljunction: feedback from the guidelines committee // J. Hepatobiliary. Pancreat. Sci. 2014. Vol. 21, № 2. P. 87–92.
93. Kaneko K. et al. Fatty acid calcium stones in patients with pancreaticobiliary maljunction/choledochal cyst as another cause of obstructive symptoms besides protein plugs // J. Pediatr. Surg. 2008. Vol. 43, № 3.

94. Kaneko K. et al. Pathologic changes in the common bile duct of an experimental model with pancreaticobiliary maljunction without biliary dilatation // *Pediatr. Surg. Int.* 2000. Vol. 16, № 1–2. P. 26–28.
95. Kaneko K. et al. Protein plugs cause symptoms in patients with choledochal cysts // *Am. J. Gastroenterol.* 1997. Vol. 92, № 6.
96. Kang C.M. et al. Percutaneous transhepatic cyst drainage as a bridge procedure to definitive treatment of perforated choledochal cysts // *Surg. Laparosc. Endosc. Percutaneous Tech.* 2008. Vol. 18, № 6. P. 598–600.
97. Kang L.H., Brown C.N. Pediatric biliary interventions in the native liver // *Semin Intervent. Radiol.* 2016; 33(4): 313–23.
98. Kim N.Y. et al. Retrospective assessment of the validity of robotic surgery in comparison to open surgery for pediatric choledochal cyst // *Yonsei Med. J.* 2015. Vol. 56, № 3.
99. Kimura K. et al. Congenital cystic dilatation of the common bile duct: relationship to anomalous pancreaticobiliary ductal union // *Am. J. Roentgenol.* 1977. Vol. 128, № 4. P. 571–577.
100. Kobayashi S. et al. Risk of bile duct carcinogenesis after excision of extrahepatic bile ducts in pancreaticobiliary maljunction // *Surgery.* 1999. Vol. 126, № 5.
101. Komi N. et al. Congenital dilatation of the biliary tract; new classification and study with particular reference to anomalous arrangement of the pancreaticobiliary ducts // *Gastroenterol. Jpn.* 1977. Vol. 12, № 4.
102. Komi N. et al. Does the type of anomalous arrangement of pancreaticobiliary ducts influence the surgery and prognosis of choledochal cyst? // *J. Pediatr. Surg.* 1992. Vol. 27, № 6. P. 728–731.
103. Komi N. et al. Histochemical and immunohistochemical studies on development of biliary carcinoma in forty-seven patients with choledochal cyst. Special reference to intestinal metaplasia in the biliary duct // *Jpn. J. Surg.* 1985. Vol. 15, № 4.

104. Komuro H. et al. Pancreatic complications in choledochal cyst and their surgical outcomes // *World J. Surg.* 2001. Vol. 25, № 12. P. 1519–1523.
105. Kurokawa Y. et al. Carcinoma of the head of the pancreas after excision of a choledochal cyst // *Hepatogastroenterology.* 2001. Vol. 48, № 38.
106. Lal R. et al. Management of complicated choledochal cysts // *Dig. Surg.* 2008. Vol. 24, № 6. P. 456–462.
107. Lal R. et al. Type IV-A choledochal cysts: A challenge // *J. Hepatobiliary. Pancreat. Surg.* 2005. Vol. 12, № 2. P. 129–134.
108. Le Roy B. et al. Pancreaticobiliary maljunction and choledochal cysts: from embryogenesis to therapeutics aspects // *Surg. Radiol. Anat.* 2016. Vol. 38, № 9. P. 1053–1060.
109. Lee K.H. et al. Laparoscopic excision of choledochal cysts in children: An intermediate-term report // *Pediatr. Surg. Int.* 2009. Vol. 25, № 4. P. 355–360.
110. Leppard W.M.I. et al. Choledochoduodenostomy: Is It Really So Bad? // *J. Gastrointest. Surg.* 2011. Vol. 15, № 5.
111. Li L. et al. Anomalous pancreatic duct anatomy, ectopic distal location of the papilla of Vater and congenital biliary dilatation: A new developmental triad? // *Pediatric Surgery International.* 2003. Vol. 19, № 3.
112. Li L. et al. Ectopic distal location of the papilla of Vater in congenital biliary dilatation: Implications for pathogenesis // *Journal of Pediatric Surgery.* 2001. Vol. 36, № 11.
113. Li S. et al. Laparoscopically assisted extrahepatic bile duct excision with ductoplasty and a widened hepaticojejunostomy for complicated hepatobiliary dilatation // *Pediatr. Surg. Int.* 2014. Vol. 30, № 6. P. 593–598.
114. Liang J. et al. The SHURUI single-port robotic system for choledochal cyst excision and biliary reconstruction in children: A case report (with video) // *Int. J. Surg. Case Rep. Elsevier Ltd,* 2024. Vol. 121, № July.

115. Liem N.T. et al. Early and intermediate outcomes of laparoscopic surgery for choledochal cysts with 400 patients // J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech. 2012. Vol. 22, № 6. P. 599–603.
116. Lima M. et al. Laparoscopic treatment of congenital choledochal cyst and hepaticojejunostomy with extracorporeal Roux-en-Y anastomosis: technical aspects and early experience with three cases // *Pediatr. Medica e Chir.* 2016. Vol. 38, № 2.
117. Li S. et al. Open robotic-assisted choledochal cyst excision with Roux-en-Y hepaticojejunostomy in children : achinese expert panel consensus statement // *J. Pediatr. Surg.* 2024. Vol. 8, № March. P. 1–9.
118. Liu S.L. et al. Laparoscopic excision of choledochal cyst and Roux-en-Y hepaticojejunostomy in symptomatic neonates // *J. Pediatr. Surg.* 2009. Vol. 44, № 3.
119. Liuming H. et al. The effect of laparoscopic excision vs open excision in children with choledochal cyst: a midterm follow-up study // *J. Pediatr. Surg.* 2011. Vol. 46, № 4.
120. Lobeck I.N. et al. The presentation and management of choledochoceles (type III choledochal cyst): A 40-year systematic review of the literature // *J. Pediatr. Surg.* Elsevier Inc., 2017. Vol. 52, № 4. P. 644–649.
121. López-Marcano A. et al. Laparoscopic approach to the treatment of type II choledochal cysts // *Gastroenterol. y Hepatol. (English Ed.)* 2017. Vol. 40, № 10.
122. Ma M.H. et al. Risk factors associated with biliary pancreatitis in children // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2012. Vol. 54, № 5.
123. Madadi-Sanjani O. et al. Choledochal cyst and malignancy: a plea for lifelong follow-up // *European Journal of Pediatric Surgery.* 2019. Vol. 29, № 2.
124. Masetti R. et al. Choledochocoele: changing trends in diagnosis and management // *Surg. Today.* 1996. Vol. 26, № 4.
125. Matsumoto Y. et al. Recent advances in pancreaticobiliary maljunction // *J. Hepatobiliary. Pancreat. Surg.* 2002. Vol. 9, № 1. P. 45–54.

126. Millwala F., Segev D.L., Thuluvath P.J. Caroli's disease and outcomes after liver transplantation // *Liver Transplant*. 2008. Vol. 14, № 1.
127. Minagawa T. et al. Endoscopic biliary drainage as a bridging procedure to single-stage surgery for perforated choledochal cyst: a case report and review of the literature // *Surg. Case Reports*. 2015. Vol. 1, № 1. P. 1–6.
128. Miyano T. et al. Hepaticoenterostomy after excision of choledochal cyst in children: A 30-year experience with 180 cases // *J. Pediatr. Surg*. 1996. Vol. 31, № 10.
129. Miyano T., Suruga K., Suda K. "The choledocho-pancreatic long common channel disorders" in relation to the etiology of congenital biliary dilatation and other biliary tract disease // *Ann. Acad. Med. Singapore*. 1981. Vol. 10, № 4.
130. Morinville VD, Husain SZ, Bai H, et al. Definitions of pediatric pancreatitis and survey of present clinical practices // *J. Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2012;55(3):261-265.
131. Moslim M.A. et al. Choledochal Cyst Disease in a Western Center: A 30-Year Experience // *J. Gastrointest. Surg*. 2016. Vol. 20, № 8.
132. Moslim M.A. et al. Surgical Management of Caroli's Disease: Single Center Experience and Review of the Literature // *J. Gastrointest. Surg*. 2015. Vol. 19, № 11.
133. Mukai M. et al. Long-term outcomes of surgery for choledochal cysts: a single-institution study focusing on follow-up and late complications // *Surg. Today*. 2018. Vol. 48, № 9.
134. Mukhopadhyay B. et al. Choledochal cyst: A review of 79 cases and the role of hepaticoduodenostomy // *J. Indian Assoc. Pediatr. Surg*. 2011. Vol. 16, № 2. P. 54–57.
135. Muthucumaru M. et al. Acute pancreatitis complicating choledochal cysts in children // *J. Paediatr. Child Health*. 2017. Vol. 53, № 3. P. 291–294.
136. Nachulewicz P. et al. Laparoscopic excision of a type II choledochal cyst: A case report // *Pediatr. Pol*. 2016. Vol. 91, № 2.

137. Nagakawa Y. et al. Incidence of anastomotic stricture after hepaticojejunostomy with continuous sutures in patients who underwent laparoscopic pancreaticoduodenectomy // Surg. Today. 2021. Vol. 51, № 7.

138. Naitoh T. et al. Early experience of robotic surgery for type I congenital dilatation of the bile duct // J. Robot. Surg. 2015. Vol. 9, № 2. P. 143–148.

139. Nakamura K., Ariga H., Kashimura J. A case of choledochoceles in which endoscopic treatment was possible for choledocholithiasis // Prog. Dig. Endosc. 2021. Vol. 98, № 1.

140. Nakamura K., Tokiwa K., Nishino H. The effects on cellular functions of bile acid and trypsin in stagnant bile juice in anomalous arrangement of the pancreaticobiliary duct // Cancer Lett. 1994. Vol. 86, № 1.

141. Nakamura T. et al. Pancreaticobiliary maljunction-associated pancreatitis: An experimental study on the activation of pancreatic phospholipase A2 // World J. Surg. 1996. Vol. 20, № 5. P. 543–550.

142. Nambu A. et al. A case of abnormal pancreaticobiliary junction evidenced by 3D drip infusion cholangiography CT // J. Comput. Assist. Tomogr. 2001. Vol. 25, № 4.

143. Narayanan S.K. et al. Hepaticoduodenostomy versus hepaticojejunostomy after resection of choledochal cyst: A systematic review and meta-analysis // Journal of Pediatric Surgery. 2013. Vol. 48, № 11.

144. Narita H. et al. Clinical and experimental studies on the etiology of congenital biliary dilatation (CBD)-with special reference to relationship between elastic fibers in the wall of the bile duct and type of CBD // Nippon Geka Gakkai zasshi. 1988. Vol. 89, № 12.

145. Nazir Z., Aziz M.A. Choledochal cyst - A different disease in newborns and infants // J. Coll. Physicians Surg. Pakistan. 2014. Vol. 24, № 11.

146. Ochiai K. et al. Activated pancreatic enzyme and pancreatic stone protein (PSP/reg) in bile of patients with pancreaticobiliary maljunction/choledochal cysts // Dig. Dis. Sci. 2004. Vol. 49, № 11–12. P. 1953–1956.

147. Ohashi T. et al. Risk of subsequent biliary malignancy in patients undergoing cyst excision for congenital choledochal cysts // J. Gastroenterol. Hepatol. 2013. Vol. 28, № 2.
148. Ohi R. et al. Surgical treatment of congenital dilatation of the bile duct with special reference to late complications after total excisional operation // J. Pediatr. Surg. 1990. Vol. 25, № 6.
149. Okada A. et al. Pancreatitis associated with choledochal cyst and other anomalies in childhood // Br. J. Surg. 1995. Vol. 82, № 6. P. 829–832.
150. Ono S. et al. Long-term outcomes after hepaticojejunostomy for choledochal cyst: a 10- to 27-year follow-up // J. Pediatr. Surg. 2010. Vol. 45, № 2.
151. Paduani G.F. et al. Double-balloon enteroscopy-assisted endoscopic retrograde cholangiography for the treatment of a strictured Roux-en-Y hepaticojejunal anastomosis // Endoscopy. 2015. Vol. 47.
152. Pandit N. et al. Choledochal cyst: aretrospective study of 30 cases from Nepal // Cureus. 2020.
153. Parlak E. et al. Endoscopic retrograde cholangiography by double balloon enteroscopy in patients with Roux-en-Y hepaticojejunostomy // Surg. Endosc. 2010. Vol. 24, № 2.
154. Patil V., Kanetkar V., Talpallikar M.C. Hepaticoduodenostomy for Biliary reconstruction after surgical resection of choledochal cyst: a 25-year experience // Indian J. Surg. 2015. Vol. 77, № December. P. 240–244.
155. Perrod G. et al. Ampullectomy of an unusual lesion developing 20 years after endoscopic treatment of a type III choledochoceale // Endoscopy. 2022. Vol. 54, № 2.
156. Pham H.D. et al. Robotic-assisted surgery for choledochal cyst in children: early experience at Vietnam National Children's Hospital // Pediatr. Surg. Int. 2019. Vol. 35, № 11.
157. Racadio J.M., Kukreja K. Pediatric biliary interventions // Tech. Vasc. Interv. Radiol. Elsevier Inc., 2010. Vol. 13, № 4. P. 244–249.

158. Sacher V.Y., Davis J.S., Sleeman D. Role of magnetic resonance cholangiopancreatography in diagnosing choledochal cysts: case series and review // World J. Radiol, 2013. 5(8):304–312
159. Saikusa N, Naito S, Iinuma Y, Ohtani T, Yokoyama N, Nitta K. Invasive cholangiocarcinoma identified in congenital biliary dilatation in a 3-year-old boy // J. Pediatr Surg. 2009; 44:2202–5.
160. Sans M. et al. Liver transplantation in patients with Caroli's disease and recurrent cholangitis // Transpl. Int. 1997. Vol. 10, № 3.
161. Santore M.T. et al. Laparoscopic hepaticoduodenostomy versus open hepaticoduodenostomy for reconstruction after resection of choledochal cyst // J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech. 2011. Vol. 21, № 4. P. 375–378.
162. Saxena N.A. et al. Hepaticoduodenostomy as a technique for biliary anastomosis in children with choledochal cyst: An experience with 31 cases // Ann. Pediatr. Surg. 2017. Vol. 13, № 2. P. 78–80.
163. Schier F. et al. Late Results in the Management of Choledochal Cysts // Eur. J. Pediatr. Surg. 1994. Vol. 4, № 3.
164. Schimpl G. et al. Comparison of hepaticoantrostomy and hepaticojejunostomy for biliary reconstruction after resection of a choledochal cyst // Pediatr. Surg. Int. 1997. Vol. 12, № 4.
165. Schmittenbecher P. Anomalous pancreatic duct anatomy, ectopic distal location of the papilla of Vater and congenital biliary dilatation a new developmental triad? // J. Pediatr. Surg. 2004. Vol. 39, № 5.
166. Serin K.R. et al. Choledochal cysts: management and long-term follow-up // Surgeon. Elsevier Ltd, 2021. Vol. 19, № 4. P. 200–206.
167. Serradj N.B. et al. Choledochoceles: A rare variety of congenital cystic dilation of the bile ducts // Pan Afr. Med. J. 2018. Vol. 29.
168. She W.H. et al. Management of choledochal cyst: 30 years of experience and results in a single center // J. Pediatr. Surg. 2009. Vol. 44, № 12.

169. Shimotakahara A. et al. Roux-en-Y hepaticojejunostomy or hepaticoduodenostomy for biliary reconstruction during the surgical treatment of choledochal cyst: Which is better? // *Pediatr. Surg. Int.* 2005. Vol. 21, № 1. P. 5–7.
170. Shimotake T. et al. Innervation patterns in congenital biliary dilatation // *Eur. J. Pediatr. Surg.* 1995. Vol. 5, № 5.
171. Shiotsuki R. et al. Our peri- and post- operative care for laparoscopic congenital choledochal cyst resection and hepatico-jejunostomy in pediatrics // *Surg. Endosc. Other Interv. Tech.* 2017. Vol. 31, № 2 Supplement 1.
172. Silva-Baez H. et al. Treatment of choledochal cyst in a pediatric population. A single institution experience of 15-years. Case series // *Ann. Med. Surg.* 2016. Vol. 5.
173. Soares K.C. et al. Choledochal cysts: presentation, clinical differentiation, and management // *J. Am. Coll. Surg.* Elsevier Inc., 2014. Vol. 219, № 6. P. 1167–1180.
174. Soares K.C. et al. Pediatric choledochal cysts: diagnosis and current management // *Pediatr. Surg. Int.* Springer Berlin Heidelberg, 2017. Vol. 33, № 6. P. 637–650.
175. Soares K.C. et al. Presentation and clinical outcomes of choledochal cysts in children and adults: A multi-institutional analysis // *JAMA Surg.* 2015. Vol. 150, № 6.
176. Son T.N., Liem N.T., Hoan V.X. Transumbilical laparoendoscopic single-site surgery with conventional instruments for choledochal cyst in children: Early results of 86 cases // *J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech.* 2014. Vol. 24, № 12. P. 907–910.
177. Söreide K. et al. Bile duct cysts in adults // *British Journal of Surgery.* 2004. Vol. 91, № 12.
178. Spitz L. Experimental production of cystic dilatation of the common bile duct in neonatal lambs // *J. Pediatr. Surg.* 1977. Vol. 12, № 1.
179. Stringer M.D. Laparoscopic management of choledochal cysts: is a keyhole view missing the big picture? // *Pediatr. Surg. Int.* Springer Berlin Heidelberg, 2017. Vol. 33, № 6. P. 651–655.

180. Stringer M.D. Wide hilar hepatico-jejunostomy: The optimum method of reconstruction after choledochal cyst excision // *Pediatr. Surg. Int.* 2007. Vol. 23, № 6.
181. Su W.J. et al. Pancreaticobiliary anomalies is the leading cause of childhood recurrent pancreatitis // *J. Formos. Med. Assoc.* 2007. Vol. 106, № 2.
182. Sugawa C. et al. Congenital pancreaticobiliary anomalies in an urban medical center in the United States // *JGH Open.* 2020. Vol. 4, № 6.
183. Suita S. et al. Influence of age on the presentation and outcome of choledochal cyst // *J. Pediatr. Surg.* 1999. Vol. 34, № 12.
184. Takada K. et al. Duodenogastric reflux following biliary reconstruction after excision of choledochal cyst // *Pediatric Surgery International.* 2005. Vol. 21, № 1. P. 1–4.
185. Takuma K. et al. Etiology of recurrent acute pancreatitis, with special emphasis on pancreaticobiliary malformation // *Adv. Med. Sci.* 2012. Vol. 57, № 2.
186. Tang S.T. et al. Laparoscopic choledochal cyst excision, hepaticojejunostomy, and extracorporeal Roux-en-Y anastomosis: A technical skill and intermediate-term report in 62 cases // *Surg. Endosc.* 2011. Vol. 25, № 2.
187. Tannuri A.C.A. et al. Choledochal cysts in children: How to diagnose and operate on // *Clinics.* 2020. Vol. 75, № January 1994. P. 1–6.
188. Tao K. et al. Analysis and prevention of reoperation on congenital choledochal cyst // *Zhonghua Wai Ke Za Zhi.* 1999. Vol. 37, № 6.
189. Terui K. et al. Endoscopic sphincterotomy is a useful preoperative management for refractory pancreatitis associated with pancreaticobiliary maljunction // *J. Pediatr. Surg.* 2008. Vol. 43, № 3. P. 495–499.
190. Todani T. et al. Biliary complications after excisional procedure for choledochal cyst // *J. Pediatr. Surg.* 1995. Vol. 30, № 3.
191. Todani, T. et al. Characteristics of choledochal cysts in neonates and early infants. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 1994,5:143.

192. Todani T. et al. Classification of congenital biliary cystic disease: Special reference to type Ic IV A cysts with primary ductal stricture // J. Hepatobiliary. Pancreat. Surg. 2003. Vol. 10, № 5. P. 340–344.
193. Todani T. et al. Congenital bile duct cysts. Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst // The American Journal of Surgery. 1977. Vol. 134, № 2.
194. Todani T. et al. Hepaticoduodenostomy at the hepatic hilum after excision of choledochal cyst // Am. J. Surg. 1981. Vol. 142, № 5.
195. Todani T. et al. Pseudopancreatitis in choledochal cyst in children: Intraoperative study of amylase levels in the serum // J. Pediatr. Surg. 1990. Vol. 25, № 3.
196. Tsuchida Y. et al. Evaluation of long-term results of Caroli's disease: 21 years' observation of a family with autosomal "dominant" inheritance, and review of the literature // Hepatogastroenterology. 1995. Vol. 42, № 2.
197. Tsuchiya H. et al. Endoscopic biliary drainage for children with persistent or exacerbated symptoms of choledochal cysts // J. Hepatobiliary. Pancreat. Sci. 2013. Vol. 20, № 3. P. 303–306.
198. Ure B.M. et al. Laparoscopic resection of congenital choledochal cyst, choledochojejunostomy, and extraabdominal Roux-en-Y anastomosis // Surg. Endosc. Other Interv. Tech. 2005. Vol. 19, № 8.
199. Urushihara N. Classification of pancreaticobiliary maljunction and congenital biliary dilatation // Pancreaticobiliary Maljunction and Congenital Biliary Dilatation. 2018. P.55–61.
200. Urushihara N. et al. Classification of pancreaticobiliary maljunction and clinical features in children // J. Hepatobiliary. Pancreat. Sci. 2017. Vol. 24, № 8. P. 449–455.
201. Urushihara N. et al. Does hyperamylasemia in choledochal cyst indicate true pancreatitis? An Experimental Study // Eur. J. Pediatr. Surg. 1995. Vol. 5, № 3.

202. Urushihara N. et al. Long-term outcomes after excision of choledochal cysts in a single institution: Operative procedures and late complications // *Journal of Pediatric Surgery*. 2012. Vol. 47, № 12.
203. Urushihara N. et al. Totally laparoscopic management of choledochal cyst: Roux-en-Y jejunojejunostomy and wide hepaticojejunostomy with hilar ductoplasty // *J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech*. 2011. Vol. 21, № 4. P. 361–366.
204. Wang B. et al. Early experience with laparoscopic excision of choledochal cyst in 41 children // *Journal of Pediatric Surgery*. 2012. Vol. 47, № 12.
205. Warner S.G., Nguyen K.T. Robotic resection of choledochal cyst with hepaticoduodenostomy // *HPB*. 2014. Vol. 16.
206. Watanabe Y., Toki A., Todani T. Bile duct cancer developed after cyst excision for choledochal cyst // *J. Hepatobiliary. Pancreat. Surg*. 1999. Vol. 6, № 3.
207. Wei M.F. et al. Use of the appendix to replace the choledochus // *Pediatr. Surg. Int*. 1998. Vol. 13, № 7.
208. Wester T. Use of the appendix to replace the choledochus // *J. Pediatr. Surg*. 1999. Vol. 34, № 6.
209. Wiseman K. et al. Epidemiology, presentation, diagnosis, and outcomes of choledochal cysts in adults in an urban environment // *Am. J. Surg*. 2005. Vol. 189, № 5 SPEC. ISS. P. 527–531.
210. Witcombe J.B., Cremin B.J. The width of the common bile duct in childhood // *Pediatr. Radiol*. 1978. Vol. 7, № 3.
211. Wong J.K.L. et al. Genetic study of congenital bile-duct dilatation identifies de novo and inherited variants in functionally related genes // *BMC Med. Genomics*. 2016. Vol. 9, № 1.
212. Woo R. et al. Robot-assisted laparoscopic resection of a type I choledochal cyst in a child // *J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech*. 2006. Vol. 16, № 2.
213. Xie J. et al. Robotic assisted surgery for choledochal cyst in children // *Chinese J. Pediatr. Surg*. 2021. Vol. 42, № 3.

214. Xie X. et al. Learning curve of robot-assisted choledochal cyst excision in pediatrics: report of 60 cases // *Surg. Endosc.* 2021. Vol. 35, № 6.
215. Xie X. et al. Total robot-assisted choledochal cyst excision using da Vinci surgical system in pediatrics: Report of 10 cases // *J. Pediatr. Surg.* 2021. Vol. 56, № 3.
216. Xu D., Tang K., He S. A modified technique of single-incision laparoscopic hepaticojejunostomy for children with choledochal cysts // *BMC Surg.* 2019. Vol. 19, № 1.
217. Yang J. Do et al. Laparoscopic resection of choledochal cyst type II: A case report // *Ann. Hepato-Biliary-Pancreatic Surg.* 2021. Vol. 25, № 1.
218. Yang J., Xiao G.F., Li Y.X. Open surgical treatment of choledochoceles: A case report and review of literature // *World J. Clin. Cases.* 2018. Vol. 6, № 14.
219. Yeung F. et al. Biliary-enteric reconstruction with hepaticoduodenostomy following laparoscopic excision of choledochal cyst is associated with better postoperative outcomes: a single-centre experience // *Pediatr. Surg. Int.* 2015. Vol. 31, № 2. P. 149–153.
220. Yeung F. et al. Long term outcomes of roux-en-y hepaticojejunostomy versus hepaticoduodenostomy following laparoscopic excision of choledochal cyst in children // *Cytopathology.* 2014. Vol. 25, № Suppl. 1.
221. Yeung F. et al. Short-term and long-term outcomes after Roux-en-Y hepaticojejunostomy versus hepaticoduodenostomy following laparoscopic excision of choledochal cyst in children // *Surg. Endosc.* 2020. Vol. 34, № 5. P. 2172–2177.
222. Yoon J.H. et al. Minimally invasive surgery for choledochal cysts: laparoscopic versus robotic approaches // *Ann. Hepato-Biliary-Pancreatic Surg.* 2021. Vol. 25, № 1.
223. Zhang B. et al. Early complications after laparoscopic resection of choledochal cyst // *Pediatr. Surg. Int.* 2019. Vol. 35, № 8.
224. Zhang C. et al. Occurrence of signet-ring cell carcinoma with cholangiocarcinoma 25 years after choledochal cyst excision // *Med. (United States).* 2018. Vol. 97, № 8.