

О.В. Кулешов, Л.І. Лайко, І.В. Чигір, О.О. Курець, В.С. Олійник

Атрезія жовчовивідних шляхів у дітей. Клінічний випадок

Вінницький національний медичний університет імені М.І. Пирогова, Україна

Modern Pediatrics. Ukraine. (2025).7(151): 108-114. doi: 10.15574/SP.2025.7(151). 108114

For citation: Kuleshov OV, Laiko LI, Chyhir IV, Kurets OO, Oliinyk VS. (2025). Biliary atresia in children. A clinical case. Modern Pediatrics. Ukraine. 7(151): 108-114. doi: 10.15574/SP.2025.7(151). 108114.

Атрезія жовчовивідних шляхів (АЖШ) – це внутрішньо- та/або позапечінкова запальна холангіопатія, що характеризується прогресуючою облітерацією жовчних проток у перші тижні життя та призводить до розвитку фіброзу печінки. АЖШ є однією з причин формування термінальної стадії хронічних захворювань печінки в дітей. В основі патогенезу лежить облітерація жовчовивідних шляхів, яка зумовлює порушення відтоку жовчі, внутрішньопечінковий холестаз, накопичення токсичних жовчних кислот і прогресивне ушкодження гепатоцитів. Клінічні прояви захворювання зазвичай виникають у перші тижні життя та охоплюють пролонговану жовтяницю, ахолічні випорожнення, а з часом розвиваються гепатоспленомегалія та ознаки портальної гіпертензії. За відсутності своєчасної діагностики та раннього хірургічного втручання в більшості дітей спостерігається швидке прогресування фіброзу печінки з формуванням біліарного цирозу. При пізньому встановленні діагнозу АЖШ або неможливості виконання портоентеростомії за Касаї єдиним радикальним методом лікування залишається трансплантація печінки.

Мета – ознайомити практичних лікарів з основними клінічними проявами, об'ємом необхідних додаткових методів обстеження, перебігом АЖШ у дітей та напрямками диференційної діагностики.

Клінічний випадок. Описано клінічний випадок АЖШ. Висвітлено основні діагностичні ознаки клінічної картини: скарги, особливості анамнезу, дані лабораторних та інструментальних методів дослідження, а також методи лікування з обов'язковим проведенням раннього оперативного втручання.

Висновок. Вчасна верифікація діагнозу АЖШ залежить від правильного діагностичного алгоритму, який забезпечує раннє виявлення патології. Це дає змогу своєчасно скерувати пацієнта на хірургічне лікування, що сприяє збереженню функціональної здатності печінки, запобігає прогресуванню захворювання та розвитку ускладнень. Крім того, рання діагностика покращує прогноз та якість життя.

Дослідження виконано відповідно до Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: діти, жовтяниця, атрезія жовчовивідних шляхів, клінічний випадок.

Biliary atresia in children. A clinical case

O.V. Kuleshov, L.I. Laiko, I.V. Chyhir, O.O. Kurets, V.S. Oliinyk

National Pirogov Memorial Medical University, Vinnytsia, Ukraine

Biliary atresia (BA) is an intra- and/or extrahepatic inflammatory cholangiopathy that is characterized by progressive obliteration of the bile ducts within the first weeks of life, leading to liver fibrosis development. BA is one of the causes of terminal stage chronic liver diseases formation in children. The pathogenesis is based on the obliteration of the bile ducts, which causes impaired bile outflow, intrahepatic cholestasis, accumulation of toxic bile acids, and progressive damage to hepatocytes. Clinical manifestations of the disease usually occur within the first weeks of life and include prolonged jaundice, acholic stool, and as a result, the development of hepatosplenomegaly and signs of portal hypertension appearance. In the absence of timely diagnosis and early surgical intervention, many children may have a rapid progression of liver fibrosis with the formation of biliary cirrhosis. In case of late BA diagnosis or impossibility of performing portoenterostomy by Kasai, liver transplantation remains the only radical treatment method.

Aim – to inform medical practitioners of the main clinical signs, volume of necessary additional examination methods, course of BA in children, and the directions of differential diagnosis.

Clinical case. The authors described a clinical case of BA. The main diagnostic characteristics of the clinical picture were highlighted: complaints, anamnesis features, data from laboratory and instrumental research methods, as well as treatment methods with mandatory early surgical intervention.

Conclusion. Timely verification of BA diagnosis depends on the correct diagnostic algorithm, which ensures early detection of pathology. This allows the patient to be referred for surgical treatment in a timely manner, which contributes to the liver functional capacity preservation, prevents the progression of the disease, and the development of complications. In addition, early diagnosis improves the prognosis and quality of life.

The study was carried out according to the Declaration of Helsinki. The agreement of parents was obtained for the study.

Authors declare no conflict of interest.

Keywords: children, jaundice, biliary atresia, clinical case.

Вступ

Атрезія жовчовивідних шляхів (АЖШ) – це прогресуюче, ідіопатичне, фіброзно-облітеруюче захворювання жовчовивідних шляхів, яке проявляється непродіждністю виключно в неонатальному періоді [9,12]. За даними літературних джерел захворюваність становить приблизно 1 на 20 000 живонароджених [3]. На сьогодні АЖШ є однією з причин неонатальної жовтяниці, для якої

показане хірургічне втручання. Саме АЖШ є найпоширенішим показанням до трансплантації печінки в дітей [4,20].

Усіх немовлят з АЖШ можна розподілити на три категорії: без будь-яких інших аномалій або вад розвитку; у яких АЖШ пов'язані з латеральними вадами розвитку; у яких АЖШ пов'язані з іншими вродженими вадами розвитку. АЖШ без будь-яких інших аномалій або вад розвитку (так звана перинатальна АЖШ) зустрічається в 70–85% немовлят. Як правило, ці діти народжуються

без видимої жовтяниці, але протягом перших двох місяців життя вона розвивається, а їхні випорожнення поступово стають ахолічними [10,13,15].

АЖШ пов'язана з латеральними вадами розвитку відома як жовчна атрезія селезінки (BASM) або «ембріональна» жовчна атрезія. Вона зустрічається майже в 15% немовлят. До латеральних вад розвитку належать situs inversus, аспленія або поліспленія, мальотація, переривчаста нижня порожниста вена та аномалії серця. Дані літератури свідчать про те, що діти з BASM мають гірші результати прогнозу, порівняно з дітьми з перинатальною АЖШ [19].

АЖШ може бути асоційована з такими вродженими вадами розвитку як: атрезія кишечника, аномалії нирок та/або вади розвитку серця [14,17].

Причини АЖШ є багатофакторними. У деяких випадках інфекційні чинники (цитомегаловірус, вірус Епштейн-Барра), генетичні фактори, токсичні та імунологічні механізми можуть відігравати роль у розвитку цього захворювання. Інколи ці причини поєднуються. Більшість немовлят з АЖШ народжуються доношеними з нормальною масою тіла. Спочатку такі діти не відстають у розвитку і здаються здоровими. Першою ознакою АЖШ є жовтяниця, яку часто розцінюють як фізіологічну. Жовтяниця виникає в будь-який час від народження до восьмижневого віку. Спочатку може спостерігатися лише жовтяниця склер. Другою ознакою АЖШ є ахолічні випорожнення (постійно або періодично). У більшості випадків цю ознаку не виявляють одразу після народження. Цей симптом, як правило, з'являється протягом перших кількох тижнів життя. Крім того, в більшості немовлят спостерігають темну сечу через наявність в ній білірубіну [1].

Якщо жовтяниця залишилася непоміченою, а хвороба дитини прогресувала, то розвивається гепато- та спленомегалія. Поверхня печінки стає щільною, може спостерігатися розширення поверхневих вен передньої черевної стінки, як наслідок портальної гіпертензії.

При наявності холестазу кожна дитина повинна бути обстежена на наявність АЖШ. Причому, немовлятам із підозрою на АЖШ слід якнайшвидше проводити відповідні обстеження для ранньої діагностики, оскільки успішність лікування прогресивно знижується з віком. Для розпізнавання АЖШ використовують ряд лабораторних та інструментальних досліджень [2].

Лабораторне обстеження охоплює дослідження крові для оцінки функції печінки та виключення метаболічних захворювань іншої етіології. Виявляють підвищення прямого білірубіну в сироватці крові, рівня амінотрансфераз та лужної фосфатази (ЛФ) у сироватці крові з непропорційним підвищенням гамма-глутамілтранспептидази (ГГТ) [5].

Сучасні наукові дослідження активно зосереджені на пошуку біомаркерів для ранньої діагностики, які допоможуть відрізнити АЖШ від інших причин неонатального холестазу. Зокрема, дослідження показують, що підвищені сироваткові рівні матриксної металопротеїнази-7 (ММР-7) можуть мати прогностичне значення вище 90% [6].

Ультразвукове дослідження органів (УЗД) черевної порожнини часто є першим дослідженням у пацієнтів із підозрою на АЖШ. Його основною метою є виключення інших анатомічних причин холестазу (наприклад, кісти холедоха, розширення внутрішньопечінкових жовчних проток та каменів). Ознака «трикутника Kasai», відсутність або аномалії жовчного міхура є найбільш точними та загальноприйнятими ультразвуковими характеристиками, які наразі використовуються для підтвердження або виключення АЖШ [13].

Більшості немовлят із підозрою на АЖШ проводять біопсію печінки. Цей метод діагностики переслідують такі цілі: виявлення гістологічних змін, що відповідають непрохідності та вимагають хірургічного втручання; відмежування АЖШ від інших причин внутрішньопечінкового холестазу, які не потребують хірургічного лікування. Повідомляється, що чутливість біопсії печінки в діагностиці АЖШ становить приблизно 88% [9].

Диференційна діагностика АЖШ є критично важливою для раннього встановлення правильного діагнозу. Холестатична жовтяниця новонароджених, як основна клінічна ознака АЖШ, притаманна й іншим захворюванням. Зокрема, АЖШ слід віддиференціювати від неонатального гепатиту, генетичних захворювань із внутрішньопечінковим холестазом (синдром Алажіля, прогресуючий сімейний внутрішньопечінковий холестаз), інфекційних уражень печінки (цитомегаловірус, вірус Епштейн-Барра). Жодне медикаментозне лікування не є успішним для АЖШ. Єдиним методом лікування АЖШ є хірургічне втручання – гепатопортоентеростомія

(ГПЕ) Kasai. Ця операція проводиться для відновлення відтоку жовчі з печінки у проксимальний відділ тонкої кишки [16]. Відтік жовчі та панкреатичного секрету забезпечують Roux-Y-анастомозом тонкої кишки [7]. На сьогодні існує багато модифікацій цього типу операцій.

Якщо ГПЕ проходить успішно, то жовтяниця зникає протягом кількох тижнів після операції. Практично усі автори підкреслюють важливість раннього оперативного лікування. Вік пацієнта на момент ГПЕ може передбачити нативну виживаність печінки в більш пізні терміни. Наприклад, серед тих пацієнтів, які пройшли ГПЕ ≤ 30 днів життя, шанс нативного виживання печінки віком до чотирьох років становить майже 50%, тоді як серед тих, хто пройшов ГПЕ між 31 і 90 днями життя – 36 % [11].

Хоча ефективність операції покращує загальне виживання, довгостроковий прогноз важко передбачити. Результати хірургічного втручання напряду залежать від найважливіших прогностичних факторів: ранній вік дитини на момент ГПЕ та зниження білірубину в сироватці крові в перші кілька місяців після оперативного лікування. Якщо протягом трьох місяців після ГПЕ спостерігається стійка жовтяниця або підвищений рівень білірубину в сироватці крові, пацієнта слід спрямувати на оцінку для трансплантації печінки [4].

Мета дослідження – ознайомити практичних лікарів з основними клінічними проявами та перебігом АЖШ у дітей, особливостями з диференційної діагностики.

Дослідження виконано відповідно до Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Клінічний випадок

Хлопчик, віком 1 місяць 27 днів, госпіталізований 8.10.24 р. до відділення патології новонароджених Комунального некомерційного підприємства «Вінницької міської клінічної лікарні «Центр матері та дитини» зі скаргами матері на іктеричність шкіри та склер.

З анамнезу життя відомо, що дитина народилася шляхом кесарського розтину від першої вагітності (мати серопозитивна до цитомегаловірусу та краснухи) в терміні гестації 41 тиждень 4 дні. Вагітність перебігала на фоні маловоддя, гідроцеле у плода (дані УЗД). Маса тіла при народженні 4010 г, довжина 56 см. Оцінка за шка-

лою Апгар на 1 хв. – 8–9 балів. 14.08.23 р. загальний білірубін – 140 мкмоль/л.

Зі слів матері, іктеричність шкіри з'явилась у пологовому будинку на 2 добу життя дитини. Було проведено фототерапію протягом однієї доби. Хлопчик виписаний із пологового будинку на 4 добу в задовільному стані з масою тіла 4010 г, загальним білірубіном 165 мкмоль/л. Дитина щеплена згідно з національним календарем.

Після виписки з пологового будинку іктеричність склер та шкіри зберігалась, а після першого місяця життя жовтяниця почала наростати. Дитина була оглянута сімейним лікарем. Діагноз: Жовтяниця грудного вигодовування. 7.10.24 р. загальний білірубін – 161 мкмоль/л, прямий – 103 мкмоль/л. УЗД органів черевної порожнини: гепатоспленомегалія, гемангіома печінки.

З метою диференційної діагностики жовтяниці дитину госпіталізовано у стаціонар.

Під час госпіталізації: стан дитини середнього ступеня важкості. Маса тіла 5650 г. Вигодовування грудне на вимогу. Колір шкіри та слизових оболонок іктеричний із шафрановим відтінком. Із боку нервової, дихальної та серцево-судинної систем патології не виявлено. Під час пальпації живіт здутий, нижній край печінки виступає на 3 см з-під краю правої реберної дуги, край гострий, еластичний. Нижній край селезінки виступає на 1,5 см з-під краю лівої реберної дуги. Випорожнення гіпохолічні. Сеча світло-жовтого кольору.

Дані лабораторних досліджень:

Клінічний аналіз крові: гемоглобін – 113 г/л, еритроцити – $3,9 \times 10^{12}$ /л, кольоровий показник – 0,86, тромбоцити – 360×10^9 /л, гематокрит – 0,33, швидкість осідання еритроцитів (ШОЕ) – 3 мм/год, лейкоцити – $9,8 \times 10^9$ /л, паличкоядерні нейтрофіли – 2%, сегментоядерні нейтрофіли – 24%, еозинофіли – 9%, лімфоцити – 59%, моноцити – 8%.

Біохімічне дослідження крові: білірубін загальний – 186,78 мкмоль/л, білірубін прямий – 95,5 мкмоль/л, білірубін непрямої – 91,28 мкмоль/л, аланінамінотрансфераза (АЛТ) – 97,2 Од/л, аспартатамінотрансфераза (АСТ) – 176,9 Од/л, лужна фосфатаза (ЛФ) – 728 Од/л, загальний білок – 54,5 г/л.

Коагулограма протромбіновий час – 13,5 с, протромбіновий індекс – 90%, тромбіновий час – 25,9 с, фібриноген – 1,86 г/л, міжнародне нормалізоване відношення (МНВ) – 1,14.

Імуноферментний аналіз: полімеразна ланцюгова реакція (ПЛР) до цитомегаловірусу, токсоплазмозу, вірусу Епштейн–Барра, вірусу простого герпесу В і С – негативні.

Клінічний аналіз сечі – без особливостей.

Дані інструментальних методів дослідження:

Нейросонографія: двобічні кісти судинних сплетень.

УЗД органів черевної порожнини: Печінка збільшена (права доля 64 мм, ліва доля 40 мм). Край гострий. Ехогенність підвищена. Жовчний міхур чітко не візуалізується. Селезінка збільшена 80×28 мм, однорідна. Ехогенність не змінена. Заключення: Збільшення печінки, селезінки. Підвищення ехогенності паренхіми печінки. Атретія жовчного міхура?

Дитина проконсультована офтальмологом, неврологом, хірургом, інфекціоністом.

Хірург: гіпоплазія жовчного міхура. Атретія жовчних протоків. Гемангіома печінки. Двобічне гідроцеле.

Інфекціоніст: неонатальна жовтяниця, затяжний перебіг. Внутрішньоутробна інфекція? Гепатит?

Окуліст: патології не виявлено.

Невролог: двобічні кісти судинних сплетень. Контроль нейросонографії в динаміці.

На підставі об'єктивного обстеження, результатів лабораторних та інструментальних досліджень встановлено **клінічний діагноз:** Атретія жовчовивідних шляхів? Гемангіома печінки (за даними УЗД). Жовтяниця неуточнена.

16.10.24 р. у зв'язку з проведеним симптоматичним лікуванням та відсутністю позитивної динаміки дитину переведено в інфекційно-боксоване діагностичне відділення Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» (НДСЛ «ОХМАТДИТ») для подальшого обстеження та лікування.

Об'єктивно при надходженні стан дитини середнього ступеня тяжкості. Шкіра та видимі слизові оболонки іктеричні, чисті. При пальпації живіт здутий, нижній край печінки виступає на 3 см з-під краю правої реберної дуги, край гострий, еластичний. Нижній край селезінки виступає на 2 см з-під краю лівої реберної дуги. Випорожнення кашкоподібні, ахолічні з домішками слизу.

Дані лабораторного дослідження:

Клінічний аналіз крові: гемоглобін – 98 г/л, еритроцити – $3,9 \times 10^{12}$ /л, тромбоцити – 465×10^9 /л,

гематокрит – 0,33, ШОЕ – 2 мм/год, лейкоцити – $11,8 \times 10^9$ /л, паличкоядерні нейтрофіли – 1%, сегментоядерні нейтрофіли – 14%, еозинофіли – 4%, лімфоцити – 72%, моноцити – 9%.

Біохімічне дослідження крові: білірубін загальний – 175 мкмоль/л, білірубін прямий – 148 мкмоль/л, АЛТ – 134 Од/л, АСТ – 445 Од/л, ЛФ – 385 Од/л, загальний білок – 50 г/л, креатинін – 21 мкмоль/л, сечовина – 3,6 мкмоль/л.

Коагулограма: протромбіновий час – 21 с, активований частковий тромбопластиновий час (АЧТЧ) – 33,5 с, протромбіновий індекс – 57%, фібриноген – 1,02 г/л.

Проведено **ПЦР крові:** цитомегаловірусна інфекція у стадії реплікації.

Клінічний аналіз сечі: без особливостей.

Дані інструментальних методів дослідження:

УЗД органів черевної порожнини: збільшення розміру печінки, селезінки, жовчний міхур не візуалізується, жовчні протоки не розширені.

Магнітно-резонансна томографія (МРТ) органів черевної порожнини: гепатоспленомегалія. Дифузні зміни паренхіми печінки. Груба гіпоплазія/агенезія жовчного міхура – високопідозріло на біліарну гіпоплазію/атретію.

Діагноз: Цитомегаловірусна інфекція, фаза реплікації, проградієнтний перебіг. Вроджена вада розвитку: біліарна атретія.

23.10.24 р. проведено оперативне втручання – поперечна лапаротомія, гепатопортоентеростомія за Касаї.

У післяопераційному періоді було проведено дообстеження:

Виконано біопсію печінки: Ознаки склерозуючого холангіту з трансформацією в цироз.

Езофагодуоденоскопія – ознак кровотечі не виявлено.

На фоні проведеного оперативного втручання та лікування (гормонотерапія, гепатопротекторна терапія, антибіотикотерапія, замісна терапія, симптоматична терапія) стан дитини покращився. Випорожнення забарвлені. Годування ентеральне.

На момент виписки:

Клінічний аналіз крові: гемоглобін – 106 г/л, еритроцити – $3,91 \times 10^{12}$ /л, тромбоцити – 167×10^9 /л, гематокрит – 0,33, ШОЕ – 2 мм/год, лейкоцити – $5,7 \times 10^9$ /л, паличкоядерні нейтрофіли – 1%, сегментоядерні нейтрофіли – 15%, базофіли – 1%, еозинофіли – 2%, лімфоцити – 73%, моноцити – 7%.

Біохімічне дослідження крові: білірубін загальний – 21,6 мкмоль/л, білірубін прямий – 17,9 мкмоль/л, АЛТ – 76 Од/л, АСТ – 95 Од/л, ЛФ – 1151 Од/л, загальний білок – 50 г/л, креатинін – 5 мкмоль/л, сечовина – 1,1 мкмоль/л, ГГТ – 1775 мкмоль/год, лактатдегідрогеназа (ЛДГ) – 265 Од/л, креатинфосфокіназа (КФК) – 89 Од/л, К – 4,2 ммоль/л, Na – 134 ммоль/л, Ca (іонізований) – 1,28 ммоль/л, сироваткове залізо – 9,2 мкмоль/л, феритин – 145,4 мкг/л.

25.12.2024. **Заключний діагноз:** Цитомегаловірусна інфекція, фаза реплікації, проградієнтний перебіг. Вроджена вада розвитку: біліарна атрезія (операція портоентеростомія за Касаї 23.10.24). Склерозуючий холангіт із трансформацією в цироз печінки. Порушення обміну жовчних кислот.

Дитину з наданими рекомендаціями виписано додому.

Через 1,5 місяця (12.02.25 р.) дитину повторно скеровано до відділення ургентної хірургії НДСЛ «ОХМАТДИТ» для проведення контрольного обстеження.

Об'єктивно: загальний стан дитини задовільний. Маса тіла 7800 г (+2 кг). Психомоторний розвиток відповідає віку. Шкіра блідо-рожевого кольору, склери не іктеричні. Випорожнення звичайного кольору.

За даними лабораторного дослідження виявлено такі результати.

Клінічний аналіз крові: гемоглобін – 120 г/л, еритроцити – $4,76 \times 10^{12}$ /л, тромбоцити – 212×10^9 /л, ШОЕ – 2 мм/год, лейкоцити – $14,1 \times 10^9$ /л, паличкоядерні нейтрофіли – 1%, сегментоядерні нейтрофіли – 19%, еозинофіли – 4%, лімфоцити – 72%, моноцити – 4%.

Біохімічне дослідження крові: білірубін загальний – 11,2 мкмоль/л, білірубін прямий – 8,6 мкмоль/л, АЛТ – 36 Од/л АСТ – 61 Од/л, ЛФ – 798 Од/л, загальний білок – 56 г/л, креатинін – 11 мкмоль/л, сечовина – 1,2 мкмоль/л, ГГТ – 237 мкмоль/год, ЛДГ – 288 Од/л, КФК – 147 Од/л.

За даними **УЗД черевної порожнини:** печінка збільшена: права доля 72 мм, ліва – 40 мм. Контури чіткі, рівні. Перипортальна клітковина підвищеної ехогенності (формування фіброзу). Жовчний міхур достовірно не візуалізується, жовчні протоки не розширені. Селезінка – $89 \times 61 \times 25$ мм, збільшена. Контури чіткі, рівні, паренхіма середньої ехогенності однорідна.

13.02.25 р. **Діагноз:** Склерозуючий холангіт із трансформацією в цироз печінки. Порушення об-

міну жовчних кислот. Вроджена вада розвитку: біліарна атрезія (операція портоентеростомія за Касаї 23.10.24). Цитомегаловірусна інфекція.

Дитину з наданими рекомендаціями виписано додому.

Через 1 місяць (11.03.25 р.) дитину госпіталізовано до відділення ургентної хірургії НДСЛ «ОХМАТДИТ» для проведення контрольного обстеження.

Об'єктивно: загальний стан дитини задовільний.

Клінічний аналіз крові: гемоглобін – 112 г/л, еритроцити – $4,76 \times 10^{12}$ /л, тромбоцити – 158×10^9 /л, ШОЕ – 2 мм/год, лейкоцити – $8,3 \times 10^9$ /л, паличкоядерні нейтрофіли 1%, сегментоядерні нейтрофіли – 18%, еозинофіли – 5%, лімфоцити – 72%, моноцити – 4%.

Біохімічне дослідження крові: білірубін загальний – 6,8 мкмоль/л, білірубін прямий – 2,1 мкмоль/л, АЛТ – 23 Од/л АСТ – 49 Од/л, загальний білок – 59 г/л, креатинін – 16 мкмоль/л, сечовина – 1,0 мкмоль/л, К – 5,2 ммоль/л, Na – 140 ммоль/л, Ca (іонізований) – 1,15 ммоль/л, Cl – 113 ммоль/л, сироваткове залізо – 7,4 мкмоль/л, трансферин – 3,62 г/л, феритин – 17,8 мкг/л.

Коагулограма: протромбіновий час – 15,9 с, АЧТЧ – 36,3 с, тромбіновий час – 21,2 с, фібриноген – 1,22 г/л, МНВ – 1,2.

УЗД черевної порожнини: печінка збільшена: права доля 82 мм, ліва – 43 мм. Контури чіткі, рівні. Паренхіма підвищеної ехогенності, не однорідна. Відсутні ознаки портальної гіпертензії. Жовчний міхур не візуалізується, жовчні протоки не розширені. Селезінка $94 \times 63 \times 31$ мм, збільшена. Контури чіткі, рівні, паренхіма середньої ехогенності однорідна.

Висновок: стан дитини задовільний. Спостерігається позитивна динаміка в лабораторних показниках крові.

Діагноз: Атрезія жовчних проток. Фіброз печінки зі склерозом. Синдром післяопераційної обструкції за Касаї (23.10.24). Цитомегаловірусна інфекція.

З урахуванням встановленого діагнозу та проведеного лікування дитині рекомендовано спостереження та консультація спеціалістами НДСЛ «ОХМАТДИТ» 2.06.25 р.

Обговорення

На прикладі клінічного випадку можна простежити етапи діагностичного пошуку патології, яку

не завжди можна виявити в новонародженого. Цей кейс дає змогу запідозрити АЖШ у дитини з тривалою жовтяницею на ранньому етапі діагностики. Зокрема, скарги, особливості анамнезу та об'єктивного обстеження, які виявили в цього пацієнта, спонукають до цільового розширення об'єму проведених лабораторних та інструментальних досліджень.

У конкретному випадку разом зі скаргами на тривалу жовтяницю та змінений колір випорожнень увагу привертають особливості акушерського анамнезу (у матері – серопозитивність до цитомегаловірусу та краснухи), що узгоджується з даними літератури та часто асоціюється з розвитком цієї патології. Це спонукало лікарів спостерігати в динаміці за рівнем загального білірубіну та його фракцій, а також провести УЗД органів черевної порожнини. Під час обстеження виявлено значне збільшення кількості загального білірубіну та відносно переважання прямої фракції. Повторні УЗД органів черевної порожнини з урахуванням наявності гепатоспленомегалії та зміни в паренхімі печінки дали підстави запідозрити АЖШ. Клінічний діагноз АЖШ потребував уточнення у профільному відділенні вищого рівня медичного обслуговування. Разом з об'єктивним, лабораторним та інструментальним обстеженням

у динаміці було проведено МРТ органів черевної порожнини. За його результатами підтверджено вроджену ваду розвитку – біліарну атрезію, що дало змогу своєчасно спланувати та провести оперативне втручання.

Під час виписки скарги, які були на момент госпіталізації (жовтяниця та ахолічні випорожнення) – відсутні. Рівень білірубіну нормалізувався, однак зберігалось підвищення рівня ГГТ, що свідчить про наявність холестазу.

Під час контрольного обстеження через 1,5 місяця після проведеного оперативного лікування на фоні задовільного стану дитини, фізичний та психомоторний розвиток якої відповідав віку, спостерігалась повна нормалізація показників білірубіну та значне зниження рівня ГГТ.

Висновок

Від правильного діагностичного алгоритму безпосередньо залежить своєчасна верифікація діагнозу АЖШ, відповідно до якого проводиться раннє хірургічне лікування. Саме вчасно виконане оперативне втручання знижує ризик розвитку ускладнень та є ключовим чинником формування сприятливого прогнозу для здоров'я та життя дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

1. Antala S, Taylor SA. (2022). Biliary Atresia in Children: Update on Disease Mechanism, Therapies, and Patient Outcomes. *Clinics in Liver Disease*. 26(3): 341- 354. doi: 10.1016/j.cld.2022.03.001.
2. Brahee DD, Lampl BS. (2022). Neonatal diagnosis of biliary atresia: a practical review and update. *Pediatric Radiology*. 52(4):685- 692. doi: 10.1007/s00247-021-05148-y.
3. Chung PHY, Zheng S, Tam PKH. (2020). Biliary atresia: East versus west. *Seminars in pediatric surgery*. 29(4): 150950. <https://doi.org/10.1016/j.sempedsurg.2020.150950>.
4. Fligor SC, Hirsch TI, Tsikis ST, Adeola A, Puder M. (2022). Current and emerging adjuvant therapies in biliary atresia. *Frontiers in pediatrics*. 10: 1007813. <https://doi.org/10.3389/fped.2022.1007813>.
5. Gong Z, Lin L, Lu G et al. (2023). Development and validation of a model for early diagnosis of biliary atresia. *BMC Pediatrics*. 23: 549. <https://doi.org/10.1186/s12887-023-04370-x>.
6. Han YJ, Hu SQ, Zhu JH, Cai X, Lai DM, Chen BH et al. (2024). Accurate prediction of biliary atresia with an integrated model using MMP-7 levels and bile acids. *World journal of pediatrics*. 20(8): 822-833. <https://doi.org/10.1007/s12519-023-00779-7>.
7. Muzaffer M, Masarath A, Mohammed F. (2024). Biliary Atresia: A Case Report. *Cureus*. 4; 16(12): e75087. doi: 10.7759/cureus.75087.
8. Pletetska AO, Mykhailichenko BV, Rudenko YeO, Biliakov AM. (2024). Forensic medical analysis of child mortality due to mechanical trauma on peaceful and wartime: impact on improving surgical care. *Paediatric Surgery (Ukraine)*. 4(85): 8-15. [Плетенська АО, Михайличенко БВ, Руденко ЄО, Біляков АМ. (2024). Судово-медичний аналіз дитячої смертності від механічної травми в мирний та воєнний час: вплив на вдосконалення хірургічної допомоги. *Хірургія дитячого віку (Україна)*. 4(85): 8-15]. doi: 10.15574/PS.2024.4(85).815.
9. Russo P, Magee JC, Anders RA, Bove KE, Chung C, Cummings OW et al. (2016). Key Histopathologic Features of Liver Biopsies That Distinguish Biliary Atresia From Other Causes of Infantile Cholestasis and Their Correlation With Outcome: A Multicenter Study. *The American journal of surgical pathology*. 40(12): 1601-1615. <https://doi.org/10.1097/PAS.0000000000000755>.
10. Scottoni F, Davenport M. (2020). Biliary atresia: Potential for a new decade. *Seminars in pediatric surgery*. 29(4): 150940. <https://doi.org/10.1016/j.sempedsurg.2020.150940>.
11. Schreiber RA, Barker CC, Roberts EA, Martin SR, Alvarez F, Smith L et al. (2007). Biliary atresia: the Canadian experience. *The Journal of pediatrics*. 151(6): 659-665.e1.
12. Schreiber RA, Harpavat S, Hulscher JBF, Wildhaber BE. (2022). Biliary Atresia in 2021: Epidemiology, Screening and Public Policy. *Journal of Clinical Medicine*. 11(4): 999. <https://doi.org/10.3390/jcm11040999>.
13. Siddiqui AI, Ahmad T. (2023). Biliary Atresia. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. 2025 Jan. URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537262/>.
14. Tam PKH, Wells RG, Tang CSM, Lui VCH, Hukkinen M, Luque CD et al. (2024). Biliary atresia. *Nature reviews. Disease primers*. 10(1): 47. <https://doi.org/10.1038/s41572-024-00533-x>.

15. Uecker M, Prehn C, Janzen N, Adamski J, Vieten G, Petersen C et al. (2024). Infants with biliary atresia exhibit an altered amino acid profile in their newborn screening. *Metabolomics: Official journal of the Metabolomic Society*. 20(5): 109. <https://doi.org/10.1007/s11306-024-02175-2>.
 16. Zaben BA, Abualrub AM, Malhes WM, Barabrah AM, Tuqan AR et al. (2024). Biliary atresia with rare associations: a case report and literature review. *Annals of medicine and surgery*. 86(11): 6713-6716. <https://doi.org/10.1097/MS9.0000000000002173>.
 17. Zheng Q, Li M, Chen L, Zhang C, Zhao Y, Liu G et al. (2023). Potential therapeutic target of EGF on bile duct ligation model and biliary atresia children. *Pediatric research*. 94(4): 1297-1307. <https://doi.org/10.1038/s41390-023-02592-4>.
 18. Zhu JJ, Yang YF, Dong R, Zheng S. (2023). Biliatresone: progress in biliary atresia study. *World journal of pediatrics*. 19(5): 417-424. <https://doi.org/10.1007/s12519-022-00619-0>.
 19. Xu X, Dou R, Zhao S, Zhao J, Gou Q et al. (2022). Outcomes of biliary atresia splenic malformation (BASM) syndrome following Kasai operation: a systematic review and meta-analysis. *World Journal of Pediatric Surgery*. 16; 5(3): e000346. doi: 10.1136/wjps-2021-000346. PMID: 36475043; PMCID: PMC9648574.
 20. Xu L, Xiao T, Zou B, Rong Z, Yao W. (2024). Identification of diagnostic biomarkers and potential therapeutic targets for biliary atresia via WGCNA and machine learning methods. *Frontiers in pediatrics*. 12: 1339925. <https://doi.org/10.3389/fped.2024.1339925>.
-

Відомості про авторів:

Кулешов Олександр Вячеславович – д.мед.н, проф., зав. каф. пропедевтики дитячих захворювань та догляду за хворими дітьми ВНМУ ім. М.І. Пирогова.

Адреса: м. Вінниця, вул. Пирогова, 56. <https://orcid.org/0000-0003-0149-3452>.

Лайко Лілія Іванівна – к.мед.н, доц. каф. пропедевтики дитячих захворювань та догляду за хворими дітьми ВНМУ ім. М.І. Пирогова. Адреса: м. Вінниця, вул. Пирогова, 56. <https://orcid.org/0009-0009-8916-3749>.

Чигір Ірина Вікторівна – к.мед.н, доц. каф. пропедевтики дитячих захворювань та догляду за хворими дітьми ВНМУ ім. М.І. Пирогова. Адреса: м. Вінниця, вул. Пирогова, 56. <https://orcid.org/0000-0001-5635-6485>.

Курець Олександра Олександрівна – к.мед.н, доц. каф. пропедевтики дитячих захворювань та догляду за хворими дітьми ВНМУ ім. М.І. Пирогова. Адреса: м. Вінниця, вул. Пирогова, 56. <https://orcid.org/0000-0002-8365-1647>.

Олійник Вікторія Сергіївна – к.мед.н, доц. каф. пропедевтики дитячих захворювань та догляду за хворими дітьми ВНМУ ім. М.І. Пирогова. Адреса: м. Вінниця, вул. Пирогова, 56. <https://orcid.org/0000-0002-6822-4591>.

Стаття надійшла до редакції 04.06.2025 р., прийнята до друку 09.11.2025 р.