

DOI 10.11603/24116-4944.2025.2.15824
УДК 616.36-089.843-02:616.361-007.271]-053.2

©Л. В. Беш, О. І. Мацюра, З. Л. Слюзар, Д. С. Лялюк

Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького

ТРАНСПЛАНТАЦІЯ ПЕЧІНКИ У ДИТИНИ ВНАСЛІДОК АТРЕЗІЇ ЖОВЧОВИВІДНИХ ШЛЯХІВ: КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

Атрезія жовчовивідних шляхів – рідкісна, але загрозлива для життя уроджена вада розвитку гепатобіліарної системи, що характеризується прогресуючим облітеративним процесом жовчних проток із розвитком холестазу, біліарного цирозу та печінкової недостатності. У статті наведено клінічний випадок 14-річного хлопчика з атрезією жовчовивідних шляхів, якому у віці 2 місяців виконано операцію за методом Касаї – Танакі, а в 1 рік 3 місяці – ортотопічну трансплантацію печінки від трупного донора у зв'язку з прогресуванням печінкової недостатності. Післяопераційний період був ускладнений численними релапаротоміями, рецидивним перитонітом, сепсисом і тривалою респіраторною терапією. Згодом стан пацієнта стабілізувався. Випадок підкреслює значення ранньої діагностики, своєчасного хірургічного втручання, мультидисциплінарного ведення та індивідуалізованої імуносупресивної терапії для довготривалого виживання дітей після трансплантації печінки.

Ключові слова: атрезія жовчовивідних шляхів; операція Касаї; трансплантація печінки; діти; клінічний випадок.

L. V. Besh, O. I. Matsyura, Z. L. Slyuzar, D. S. Lyalyuk

Danylo Halytsky Lviv National Medical University

LIVER TRANSPLANTATION IN A CHILD DUE TO BILIARY ATRESIA: A CLINICAL CASE

Biliary atresia is a rare but life-threatening congenital malformation of the hepatobiliary system, characterized by progressive obliterative process of the bile ducts with the development of cholestasis, biliary cirrhosis and liver failure. A clinical case of a 14-year-old boy with biliary atresia is presented, who underwent Kasai – Tanaki surgery at the age of 2 months, and orthotopic liver transplantation from a cadaveric donor at the age of 1 year and 3 months due to progressive liver failure. The postoperative period was complicated by numerous relaparotomies, recurrent peritonitis, sepsis, and prolonged respiratory therapy. The patient's condition subsequently stabilized. The case highlights the importance of early diagnosis, timely surgical intervention, multidisciplinary management, and individualized immunosuppressive therapy for long-term survival of children after liver transplantation.

Key words: biliary atresia; Kasai procedure; liver transplantation; children; clinical case.

ВСТУП. Атрезія жовчовивідних шляхів (ЖВШ) є рідкісною неонатальною холангіопатією, що трапляється із частотою 1:10 000–15 000 живонароджених. Захворювання без оперативної корекції швидко призводить до цирозу та печінкової недостатності протягом перших років життя.

Атрезія ЖВШ – обструктивна холангіопатія невідомої етіології, що уражає як внутрішньопечінкові, так і позапечінкові жовчні протоки [17]. Вона проявляється в неонатальний період стійкою жовтяницею, ахолічними випорожненнями та гепатомегалією [1]. Якщо її не лікувати, хвороба призводить до летального результату, за статистичними даними, виживання у віці до 3-х років становить менше 10 % [2, 4].

Найдавніша згадка про дану патологію була у 1817 р., коли доктор Джон Бернс описав її як невиліковний стан жовчовивідного апарату. Пізніше, у 1920 р., першого хірургічного успіху досяг доктор Вільям Леддс, але атрезія жовчовивідних шляхів продовжувала мати несприятливі наслідки до 1950-х років, коли доктор Моріо Касаї вперше описав портоентеростомію шляхом розтину проксимального відділу обструкції жовчних шляхів та створення Y-подібної петлі за Ру [12]. Сьогодні це вважають стандартною процедурою та пропонують усім дітям, яким здійснюють хірургічну корекцію. Із прогресом та розвитком трансплантаційної хірургії трансплантація печінки стала доступною для дітей, яким не вдалося відновити потік жовчі під час початкової операції Касаї або в яких розвинувся запущений цироз печінки [3, 5].

Золотим стандартом лікування є операція Касаї – Танакі (портоентеростомія), проте у більшості пацієнтів у подальшому виникає необхідність у трансплантації печінки [16]. Успішність трансплантації печінки залежить від якості дотрансплантаційної підготовки донора й реципієнта [18].

Відомо, що клінічно в дітей з атрезією ЖВШ загальний стан до 1-го місяця життя може бути не порушеним [6], оскільки першою ознакою атрезії ЖВШ є жовтяниця й часто її розцінюють як фізіологічну. У деяких хворих виражена жовтяниця виникає на 2–3 тижні життя. Характерним для холестазу є зеленкуватий відтінок шкіри через накопичування в крові білівердину [11]. Але вже через тиждень після появи ахолічних випорожнень стан різко погіршується, може розвинутися вітамін D-дефіцитний рахіт та геморагічний синдром, внаслідок дефіциту вітамінів К-залежних факторів згортання крові [12]. Рання діагностика атрезії ЖВШ є вирішальною [7, 9], оскільки цироз може розвинути до 2 місяців і прогресувати, якщо дефект не лікувати. Диференційна діагностика охоплює багато інших етіологій, але рання діагностика атрезії ЖВШ є вирішальною, оскільки портоєюностомія (процедура Касаї) до 45–60 днів життя дає немовляті найкращі шанси на виживання з рідною печінкою [10, 14].

У 90 % пацієнтів з атрезією ЖВШ спостерігають ізольовану форму без інших позапечінкових аномалій [15]. Однак у близько 10 % відзначають одну або декілька аномалій, включаючи поліспленію/аспленію (синдром біліарної атрезії та селезінкової мальформації [BASM])

у 50 %, уроджені вади серця у близько 15 %, атрезію кишечника – до 5 %, situs inversus та ниркові аномалії [8, 13].

Описаний випадок демонструє складний перебіг захворювання та особливості багаторічного спостереження за дитиною після трансплантації.

Клінічний випадок: пацієнт М. віком 14 років.

Анамнез життя. Хлопчик народжений від другої вагітності, других пологів. На 30-му тижні вагітності в матері був гострий тонзиліт, застосовували антибіотикотерапію цефалоспорином III покоління (9 діб). Пологи – плановий кесарів розтин у зв'язку з неспроможністю післяопераційного рубця. Маса при народженні – 3600 г, зріст – 50 см, оцінка за шкалою Апгар – 8/9 балів. До груді прикладений через 2 год після народження.

Анамнез захворювання. На 2-гу добу життя виникла жовтяниця, проведено фото- та інфузійну терапію.

Оцінка рівня загального білірубину в динаміці: 3-тя доба – 252 мкмоль/л; 5-та доба – 168 мкмоль/л; 7-ма доба – 157 мкмоль/л. У двомісячному віці мала місце госпіталізація в хірургічне відділення через прогресивне погіршення стану: посилення жовтяниці, ахолічні випорожнення, темну сечу.

При огляді: шкіра іктерична, печінка +5 см, селезінка +1 см, білірубін – 190 мкмоль/л.

УЗД органів черевної порожнини: ознаки атрезії жовчовивідних шляхів.

Діагноз: уроджена вада розвитку гепатобіліарної системи – атрезія жовчовивідних шляхів, некорегований тип.

Хірургічне лікування. Ургентно було проведено операцію Касаї – Танакі з біопсією печінки, а через 5 днів – релапаротомію. Післяопераційно спостерігали складне відновлення, прогресування жовтяниці, гіпотрофію, тяжкий рахіт.

Трансплантація печінки. У 8 місяців мала місце госпіталізація до Центру здоров'я дитини (м. Варшава) з метою проведення трансплантації печінки від родинного донора, але батьки не підійшли. Стан дитини прогресивно погіршувався, проводили пошук клініки для трансплантації печінки. У віці 1 року 3 місяців стан дитини став критичним: маса 7,5 кг, гепатоспленомегалія, кровотечі, тяжка інтоксикація. Саме тоді вдалося знайти сумісний орган від посмертного донора, й було проведено ортотопічну трансплантацію II–III сегментів печінки.

Післяопераційний період. Перебіг ускладнювався багато разів:

- рецидивний перитоніт (13 релапаротомій); множинні гострі виразки тонкого кишечника; емболізація селезінкової артерії; сепсис;
- стеноз ворітної вени (стентування);
- антибіотикоасоційований коліт, кишкова кровотеча; гостре клітинне відторгнення;
- грануюча рана передньої черевної стінки (автодермотрансплантація);
- закриття цекостоми.

Усього дитині було виконано 25 оперативних втручань. Загалом, за життя хлопчик 6 місяців провів у відділенні інтенсивної терапії. Отримувач довготривалу респіраторну підтримку, загальною тривалістю 360 днів: штучну вентиляцію легень – 70 днів, самостійне дихання

під постійним позитивним тиском – 120 днів, оксигенотерапію – 170 днів.

Ускладнення: ателектаз верхньої частки правої легені. Маючи тривалу вентиляційну підтримку, хлопчик часто в подальшому хворів на бронхолегеневі захворювання.

Спостерігаючи за пацієнтом, ми можемо виділити три періоди залежно від його віку та респіраторних проблем: до 6 років, 6–12 років, понад 12 років.

I. До 6 років – часті епізоди бронхообструктивного синдрому, пневмонії, часта антибіотикотерапія.

II. Із 6 до 12 років було підібрано схему лікування, яка дозволила зменшити частоту запальних процесів у легенях та випадків бронхообструкцій:

- тривале приймання азитроміцину (3 рази на тиждень) після курсу бісептолу;
- інгаляції (будесонід – довготривало, гіпертонічний розчин натрію хлориду 3 % – симптоматично);
- кінезіотерапія, дренажний масаж.

III. Від 12 років до сьогодні. З боку респіраторної системи стан дитини стабільний. Десять місяців тому переніс COVID-19 середньої тяжкості без ускладнень (гарячка, помірні прояви інтоксикації, покашлювання), у лікуванні використовували антипіретики, гіпертонічний розчин натрію хлориду 3 %. Маса дитини 40 кг, розвиток гармонійний.

Лікування й спостереження. На даний час пацієнт має такі рекомендації:

- такролімус – 0,5 мг × 2 рази на добу постійно;
- метилпреднізолон – 4 мг щоденно;
- урсодезоксихолева кислота – 250 мг × 2 рази на добу;
- за потреби – інгаляції (будесонід, гіпертонічний розчин натрію хлориду 3 % – симптоматично);
- контроль біохімічних показників кожні 3 місяці;
- щорічний огляд трансплантологів (м. Варшава, Польща).

Обговорення. Атрезія жовчовивідних шляхів – провідна причина трансплантації печінки у дітей. Попри операцію Касаї – Танакі, у більшості хворих прогресує фіброз печінки. Описано рідкісний клінічний випадок пацієнта з уродженою вадою розвитку гепатобіліарної системи, а саме з діагнозом атрезії жовчовивідних шляхів некорегованого типу. У цьому випадку своєчасна трансплантація та тривала інтенсивна терапія забезпечили виживання пацієнта. Тривале застосування такролімусу й глюкокортикоїдів забезпечило стабільну функцію трансплантата, а профілактичне лікування інфекцій – стабілізацію бронхолегеневої системи. Мультидисциплінарне ведення (гепатолог, алерголог, пульмонолог, трансплантолог) є ключем до успішного довготривалого результату.

ВИСНОВКИ. 1. Атрезія жовчовивідних шляхів потребує ранньої діагностики та хірургічного втручання.

2. Трансплантація печінки – метод вибору при прогресуванні печінкової недостатності.

3. Мультидисциплінарне спостереження та індивідуальна імуносупресія забезпечують стабільний стан і нормальний розвиток дитини. Через 13 років після трансплантації пацієнт має задовільний стан і стабільну функцію печінки.

СПИСОК БІБЛІОГРАФІЧНИХ ПОСИЛАНЬ

1. Antala S., Taylor S. A. Biliary atresia in children: Update on disease mechanism, therapies, and patient outcomes. *Clinics in Liver Disease*. 2022. Vol. 26, No. 3. P. 341–354.
2. Asma I., Ahmad T. Biliary atresia. *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL) : StatPearls Publishing, 2023.
3. Baruah R. R., Bhatnagar V., Agarwala S., Gupta S. D. Correlation of pre- and post-operative liver function, duct diameter at porta hepatis, and portal fibrosis with surgical outcomes in biliary atresia. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*. 2015. Vol. 20, No. 4. P. 184–188.
4. Bezerra J. A., Spino C., Magee J. C., Shneider B. L., Rosenthal P., Wang K. S. *et al.* Use of corticosteroids after hepatoportoenterostomy for bile drainage in infants with biliary atresia: The START randomized clinical trial. *JAMA*. 2014. Vol. 311, No. 17. P. 1750–1759.
5. Bezerra J. A., Wells R. G., Mack C. L., Karpen S. J., Hoofnagle J. H., Doo E., Sokol R. J. Biliary atresia: Clinical and research challenges for the twenty-first century. *Hepatology*. 2018. Vol. 68, No. 3. P. 1163–1173.
6. Brahee D. D., Lampl B. S. Neonatal diagnosis of biliary atresia: A practical review and update. *Pediatric Radiology*. 2022. Vol. 52, No. 4. P. 685–692.
7. Cosme M. Liver transplantation. *Medscape*. 2022.
8. Davenport M. Adjuvant therapy in biliary atresia: Hopelessly optimistic or potential for change? *Pediatric Surgery International*. 2017. Vol. 33, No. 12. P. 1263–1273.
9. Hartley J. L., Davenport M., Kelly D. A. Biliary atresia. *The Lancet*. 2009. Vol. 374, No. 9702. P. 1704–1713.
10. Hoshino E., Hayashi K., Suzuki M., Obatake M., Urayama K. Y., Nakano S. *et al.* An iPhone application using a novel stool color detection algorithm for biliary atresia screening. *Pediatric Surgery International*. 2017. Vol. 33, No. 10. P. 1115–1121.
11. Lakshminarayanan B., Davenport M. Biliary atresia: A comprehensive review. *Journal of Autoimmunity*. 2016. Vol. 73. P. 1–9.
12. LeeVan E., Matsuoka L., Cao S., Groshen S., Alexopoulos S. Biliary-enteric drainage vs primary liver transplant as initial treatment for children with biliary atresia. *JAMA Surgery*. 2019. Vol. 154, no. 1. P. 26–32.
13. Nio M., Wada M., Sasaki H., Tanaka H., Watanabe T. Long-term outcomes of biliary atresia with splenic malformation. *Journal of Pediatric Surgery*. 2015. Vol. 50, No. 12. P. 2124–2127.
14. Robie D. K., Overfelt S. R., Xie L. Differentiating biliary atresia from other causes of cholestatic jaundice. *American Surgeon*. 2014. Vol. 80, No. 9. P. 827–831.
15. Schwarz S. M. Pediatric biliary atresia. *Medscape*. 2024.
16. Tam P. K. H., Wells R. G., Tang C. S. M., Lui V. C. H., Hukkinen M., Luque C. D. *et al.* Biliary atresia. *Nature Reviews Disease Primers*. 2024. Vol. 10, No. 1. P. 47.
17. Wang L., Yang Y., Chen Y., Zhan J. Early differential diagnosis methods of biliary atresia: A meta-analysis. *Pediatric Surgery International*. 2018. Vol. 34, No. 4. P. 363–380.
18. Курило Г. В. Трансплантація печінки в дітей: тактика дотрансплантаційної підготовки. *Хірургія дитячого віку (Україна)*. 2025. № 1 (86). С. 40–44. DOI: 10.15574/PS.2025.1(86).4044.

REFERENCES

1. Antala, S., & Taylor, S. A. (2022). Biliary atresia in children: Update on disease mechanism, therapies, and patient outcomes. *Clinics in Liver Disease*, 26(3), 341-354.
2. Asma, I., & Ahmad, T. (2023). Biliary atresia. In *StatPearls* [Internet]. StatPearls Publishing.
3. Baruah, R.R., Bhatnagar, V., Agarwala, S., & Gupta, S.D. (2015). Correlation of pre- and post-operative liver function, duct diameter at porta hepatis, and portal fibrosis with surgical outcomes in biliary atresia. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*, 20(4), 184-188.
4. Bezerra, J.A., Spino, C., Magee, J.C., Shneider, B.L., Rosenthal, P., Wang, K.S., Erlichman, J., Haber, B., Hertel, P.M., Karpen, S.J., Kerkar, N., Loomes, K.M., Molleston, J.P., Murray, K.F., Romero, R., Schwarz, K.B., Shepherd, R., Suchy, F.J., Turmelle, Y.P., Whittington, P.F., ... Sokol, R.J. (2014). Use of corticosteroids after hepatoportoenterostomy for bile drainage in infants with biliary atresia: The START randomized clinical trial. *JAMA*, 311(17), 1750-1759.
5. Bezerra, J.A., Wells, R.G., Mack, C.L., Karpen, S.J., Hoofnagle, J.H., Doo, E., & Sokol, R.J. (2018). Biliary atresia: Clinical and research challenges for the twenty-first century. *Hepatology*, 68(3), 1163-1173.
6. Brahee, D.D., & Lampl, B.S. (2022). Neonatal diagnosis of biliary atresia: A practical review and update. *Pediatric Radiology*, 52(4), 685-692.
7. Cosme, M. (2022, April 22). Liver transplantation. *Medscape*.
8. Davenport, M. (2017). Adjuvant therapy in biliary atresia: Hopelessly optimistic or potential for change? *Pediatric Surgery International*, 33(12), 1263-1273.
9. Hartley, J.L., Davenport, M., & Kelly, D.A. (2009). Biliary atresia. *The Lancet*, 374(9702), 1704-1713.
10. Hoshino, E., Hayashi, K., Suzuki, M., Obatake, M., Urayama, K.Y., Nakano, S., Taura, Y., Nio, M., & Takahashi, O. (2017). An iPhone application using a novel stool color detection algorithm for biliary atresia screening. *Pediatric Surgery International*, 33(10), 1115-1121.
11. Lakshminarayanan, B., & Davenport, M. (2016). Biliary atresia: A comprehensive review. *Journal of Autoimmunity*, 73, 1-9.
12. LeeVan, E., Matsuoka, L., Cao, S., Groshen, S., & Alexopoulos, S. (2019). Biliary-enteric drainage vs primary liver transplant as initial treatment for children with biliary atresia. *JAMA Surgery*, 154(1), 26-32.
13. Nio, M., Wada, M., Sasaki, H., Tanaka, H., & Watanabe, T. (2015). Long-term outcomes of biliary atresia with splenic malformation. *Journal of Pediatric Surgery*, 50(12), 2124-2127.
14. Robie, D.K., Overfelt, S.R., Xie, L. (2014). Differentiating biliary atresia from other causes of cholestatic jaundice. *Am Surg*, 80(9), 827-831.
15. Schwarz, S.M. (2024, July 19). Pediatric biliary atresia. *Medscape*.
16. Tam, P.K.H., Wells, R.G., Tang, C.S.M., Lui, V.C.H., Hukkinen, M., Luque, C.D., ... & Bezerra, J. A. (2024). Biliary atresia. *Nature Reviews Disease Primers*, 10(1), 47.
17. Wang, L., Yang, Y., Chen, Y., & Zhan, J. (2018, April). Early differential diagnosis methods of biliary atresia: A meta-analysis. *Pediatric Surgery International*, 34(4), 363-380.
18. Kurylo, H.V. (2025). Transplantatsiya pechinky v ditey: taktyka dotransplantatsynoyi pidhotovky [Liver transplantation in children: tactics of pretransplantation]. *Khirurgiya dytyachoho viku (Ukrayina) [Surgery of the pediatric age (Ukraine)]*, 1(86), 40-44. [in Ukrainian]. DOI: 10.15574/PS.2025.1(86).4044.

Отримано 15.09.2025

Прийнято до друку 05.10.2025

Електронна адреса для листування: omatsyura@gmail.com