

Одобрено
Объединенной комиссией
по качеству медицинских услуг
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «13»июля 2016 года
Протокол №7

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ АЛЬВЕОКОККОЗА ПЕЧЕНИ У ВЗРОСЛЫХ

1. Содержание:

Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9	2
Дата разработки протокола	2
Пользователи протокола	2
Категория пациентов	2
Шкала уровня доказательности	2
Определение	3
Классификация	3
Диагностика и лечение на амбулаторном уровне	4
Показания для госпитализации	12
Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи	12
Диагностика и лечение на стационарном уровне	12
- хирургическое лечение	24
Сокращение, используемые в протоколе	20
Список разработчиков протокола	21
Конфликта интересов	21
Список рецензентов	21
Список использованной литературы	21

2. Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9:

МКБ-10		МКБ-9		
Код	Название нозологии	Код	Название операции	
B67.5	Инвазия печени, вызванная <i>Echinococcus multilocularis</i>	50.20	Резекция поврежденных тканей печени	
		50.211	Эхинококкэктомия печени	
B67.6	Инвазии другой локализации и множественный эхинококкоз, вызванный <i>Echinococcus multilocularis</i>	50.22	Частичная резекция печени	
		50.2219	Расширенная комбинированная гемигепатэктомия при новообразованиях печени	
B67.7	Инвазия, вызванная <i>Echinococcus multilocularis</i> , неуточнённая	50.23	Открытая аблация поражения печени или ткани	
		50.30	Лобэктомия печени	
		50.52	Трансплантация печени от кадавра	
		50.59	Другая трансплантация печени	
		51.37	Анастомоз печеночного протока в желудочно-кишечный тракт	
		51.391	Чрескожная чреспеченочная холецистохолангостомия	
		51.392	Замена чреспеченочного дренажа желчных протоков	
		51.42	Обследование общего желчного протока для устранения другой обструкции	
		51.43	Введение холедогепатической трубы в целях декомпрессии	
		51.87	Эндоскопическое введение стента (трубки) в желчный проток	

3. Дата разработки/пересмотра протокола: 2016 год

4. Пользователи протокола: ВОП, хирурги, терапевты, гастроэнтерологи, инфекционисты, трансплантологи, анестезиологи и др.

5. Категории пациентов: взрослые.

6. Шкала уровня доказательности:

В данном протоколе используются следующие классы рекомендаций и уровни доказательств:

Класс А Рекомендации, которые были одобрены по согласованию по крайней мере 75% процентов мультисекторной группы экспертов.

Класс В Рекомендации, которые были несколько спорны и не встречали согласие.

Класс С Рекомендации, которые вызвали реальные разногласия среди членов группы.

7. Определение: Альвеококкоз - (лат. *Alveococciosis*; альвеолярный эхинококкоз, многокамерный эхинококкоз) – гельминтоз из группы цестодозов.

Примечание*: Альвеококкоз характеризуется тяжелым хроническим течением, первичным опухолевидным поражением печени, для которого характерны инфильтративный рост паразитарной ткани, нередко с метастазами в головной мозг и легкие, а также во многие другие органы. Часто заболевание заканчивается летально. Без какого-либо лечения 10-летняя выживаемость составляет всего 10—20%. Оперативное вмешательство при условии полного удаления паразитарной опухоли является методом выбора при данном заболевании и остается единственным радикальным лечением.

Однокамерный эхинококкоз, вызванный *Echinococcus granulosus* во многом напоминает, и часто объединяется в литературе с альвеококкозом (многокамерный эхинококкоз), возбудителем которого является личинки ленточного червя альвеококка (*Echinococcus multilocularis*). Источником инвазии являются кошки и собаки, а также лисицы и песцы. Зрелые яйца выделяются с фекалиями этих животных, загрязняя их шерсть, предметы окружающей среды и почву. Заражение человека альвеококкозом происходит при контакте с животными, а также употреблении в пищу загрязненных ягод, овощей и воды.

8. Классификация:

В 1966 г. Б.И. Альперовичем предложена клиническая классификация альвеококкоза, в котором выделяют две большие группы заболевания: альвеококкоз печени и внепеченочные локализации паразита. В зависимости от степени развития паразитарной «опухоли» в печени, клинических проявлений болезни и ее осложнений различают три стадии альвеококкоза печени – бессимптомную, неосложненную и осложненную.

- Стадия бессимптомного течения;
- Стадия неосложненного течения;
- Стадия осложнений:
 - Механическая желтуха;
 - Портальная гипертензия;
 - Прорастание ворот печени;
 - Прорастание соседних органов;
 - Распад паразитарной опухоли;
 - Прорывы полостей распада в соседние полости;
 - Желчно-бронхиальные свищи;
 - Метастазы;
 - Атипичные формы-маски.

Все стадии и осложнения могут быть при одиночных, двойных и множественных локализациях паразитарных узлов.

Всемирной организацией здравоохранения (1996 г.) предложена классификация альвеококкоза, напоминающая онкологическую классификацию TNM, позволяющая довольно объективно оценить распространенность

паразитарной ткани в печени (Р), учитывающая вовлечение рядом расположенных органов (N) и наличие метастазов (M). Эта классификационная система дает возможность стадировать заболевание и соответственно сравнивать результаты лечения в различных медицинских учреждениях:

Р — локализация паразита в печени;

Рх — первичная опухоль не может быть оценена;

Р1 — периферические очаги без поражения сосудистых и/или желчных структур;

Р2 — центрально расположенные очаги с вовлечением сосудистых и/или желчных структур одной доли;

Р3 — центрально расположенные очаги с поражением сосудистых или желчных структур ворот печени и/или с поражением двух печеночных вен;

Р4 — любая локализация очага в печени с распространением вдоль сосудов (нижняя полая вена, воротная артерия или вена) и желчных протоков;

Н — экстрапеченочное поражение соседних органов (диафрагма, легкие, плевра, перикард, сердце, желудок, двенадцатиперстная кишка, надпочечник, брюшина, забрюшинная клетчатка, регионарные лимфатические узлы, печеночные связки, почки);

Нх — не поддается оценке;

Н1 — вовлечение прилежащих органов и тканей;

М — отсутствие или наличие отдаленных метастазов;

М0 — нет метастазов;

М1 — есть метастазы.

9. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ:

1) Диагностические критерии: В первые месяцы и даже годы альвеококкоз печени протекает почти бессимптомно. Первым признаком заболевания является увеличение печени, которое обнаруживают случайно. Больные чувствуют себя удовлетворительно и часто никаких жалоб не предъявляют.

При возникновении осложнении альвеококкоза печени сопровождается достаточно выраженным клиническими симптомами, в некоторых случаях даже напоминающих рост злокачественной опухоли печени и присоединяется желтушность кожных покровов и склер, явлении интоксикации.

Жалобы:

Больные предъявляют жалобы на постоянные боли в правом подреберье, эпигастральной области, желтушность кожных покровов, слабость, повышение температуры тела.

• при неосложненном течении - заболевание протекает бессимптомно, возможна дискомфорт и/или боль различной интенсивности в брюшной полости, в области грудной клетки, кашель, чувство тяжести в эпигастрии, правом подреберье, субфебрилитет, тошнота (периодически), вздутие и увеличение живота, наличие пальпируемого опухолевидного образования в правом подреберье и/или верхних отделах брюшной полости;

• при осложненном течении - боль различной интенсивности в области живота, в области грудной клетки, кашель с мокротой, одышка, тахикардия, гипертермия, иктеричность склер и желтушность кожных покровов, кожный зуд, аллергическая

реакция, при разрыве многокамерной эхинококковой (альвеококкоз) кисты могут наблюдаться анафилактический шок, гидроторакс со смещением органов средостения в противоположную сторону.

Анамнез:

- Эпидемиологическое окружение: На территории Республики Казахстан альвеококкоз распространен преимущественно на территории Южно-Казахстанской, Жамбылской, Алматинской и Восточно-Казахстанской областей и соседних республиках, как Кыргызстан, Узбекистан, Россия и Китай (Республики Саха (Якутия), Красноярского, Алтайского и Хабаровского краев, в Томской, Омской областях. Спорадически заболевание также регистрируют в Татарстане и Башкортостане).
- Профессия: Наиболее часто человек заражается альвеококкозом при разделке туш, шкур инфицированных животных, при несоблюдении правил личной гигиены и содержания животных (особенно часто собак). Реже отмечают случаи заражения при употреблении в пищу дикорастущих ягод и трав, загрязненных фекалиями животных. Тесный контакт с сельскохозяйственными или дворовыми животными. Заражение человека происходит при контакте с животными, при поедании печени зараженных промежуточных хозяев.

Физикальное обследование:

- при неосложненном течении многокамерного эхинококкоза (альвеококкоз) печени возможно определение увеличение границы печени (гепатомегалия), пальпируемого опухолевидного образования в верхних отделах брюшной полости;
- при разрыве многокамерного эхинококкоза (альвеококкоз) печени в брюшную полость отмечаются симптомы раздражения брюшины на фоне выраженного болевого синдрома, аллергическая реакция, кожная сыпь;
- при нагноении многокамерной эхинококковой (альвеококкоз) кисты печени отмечается повышение температуры тела, изменения характерные для локального гнойного процесса, симптомы интоксикации;
- при сдавлении или прорастании многокамерного эхинококкоза (альвеококкоз) печени в желчные протоки могут быть иктеричность склер и желтушность кожных покровов, кожный зуд, повышение температуры тела, озноб, потемнение цвета мочи, осветление цвета кала и симптомы интоксикации.

Лабораторные исследования:

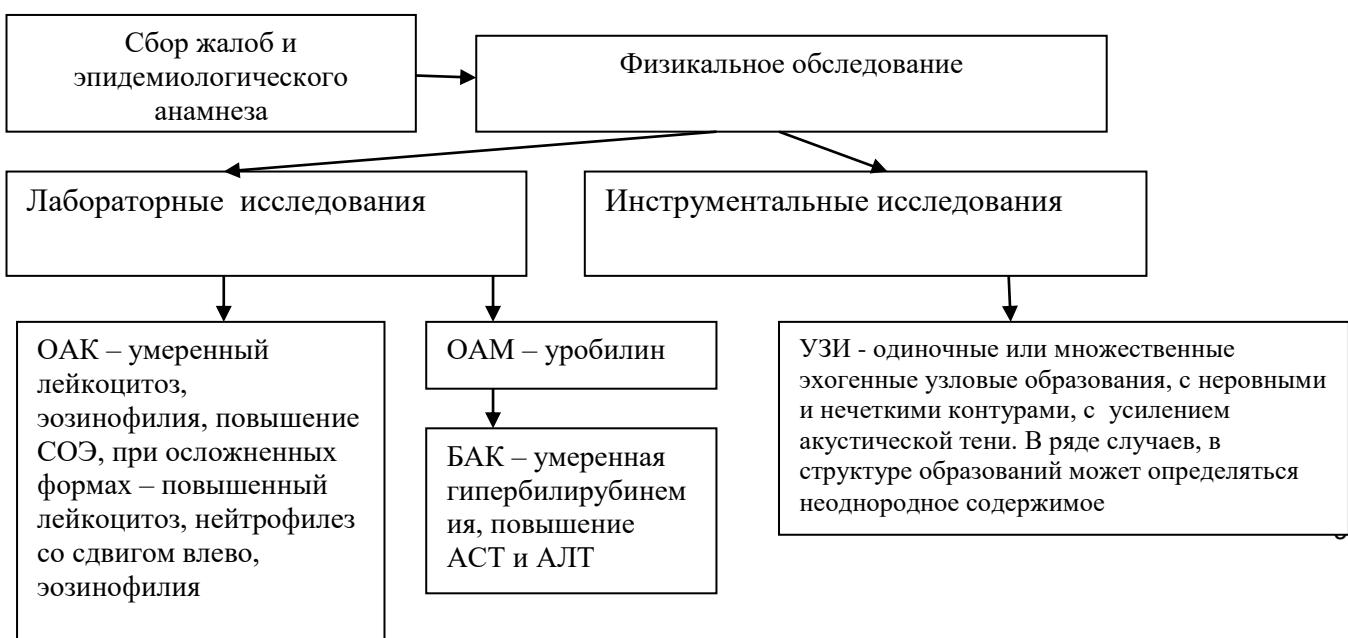
- ОАК – умеренный лейкоцитоз, эозинофилия, повышение СОЭ, при осложненных формах – повышенный лейкоцитоз, нейтрофилез со сдвигом влево, эозинофилия;
- БАК – умеренная гипербилирубинемия, повышение АСТ и АЛТ;
- ОАМ – уробилин;
- РНГА – повышение титра антипарамитарных антител;
- ИФА – повышение титра антител класса Ig G к антигенам эхинококка.

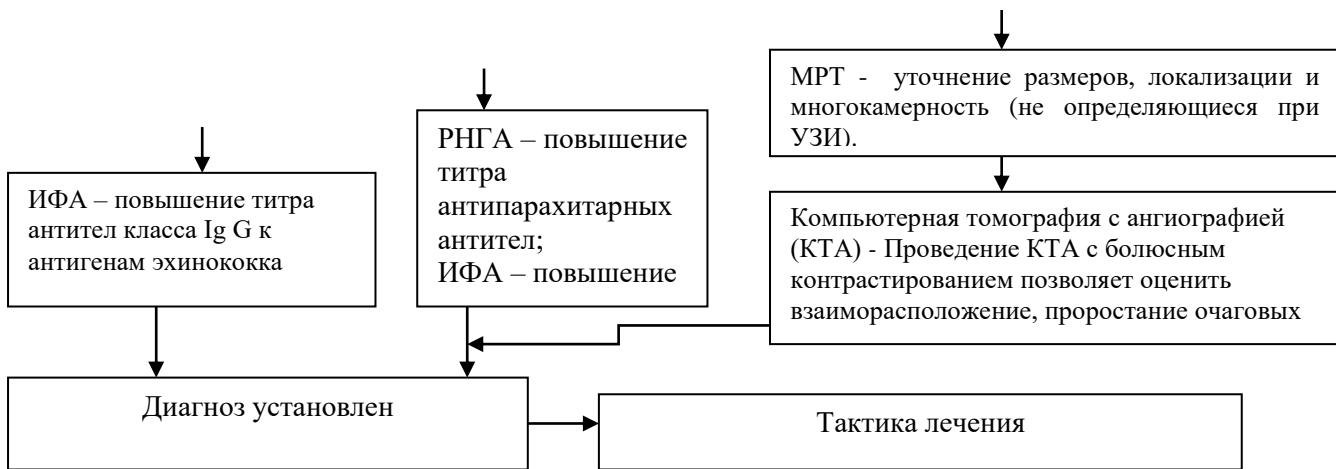
Инструментальные исследования:

Инструментальные методы исследования являются основными при диагностике многокамерного эхинококкоза (альвеококкоз) печени и органов брюшной полости, их чувствительность составляет 85-99%;

- Ультразуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости - выявляются одиночные или множественные эхогенные узловые образования, с неровными и нечеткими контурами. Отмечается усиление акустической тени. В ряде случаев, в структуре образований может определяться неоднородное содержимое;
- Рентгенография органов грудной клетки - может отмечаться высокое стояние диафрагмы, ограничение ее подвижности, а также позволяет исключить или выявить сопутствующий многокамерный эхинококкоз (альвеококкоз) легких;
- Компьютерная томография (КТ) органов брюшной полости - позволяет уточнить наличие многокамерной эхинококковой (альвеококкоз) кисты, их размеры и локализацию и распространенность кист, визуализировать кисты небольших размеров, не определяющиеся при УЗИ;
- Компьютерная томография с ангиографией (КТА) - Проведение КТА с болюсным контрастированием позволяет оценить взаиморасположение, прорастание очаговых структур с кровеносными и инкреторными сосудами печени;
- Магнитно-резонансной холангиопанкреатикографии (МРХПГ) - позволяет уточнить сдавление или прорастание, а также взаиморасположение очаговых структур с билиарной системой;
- Магнитно-резонансная томография (МРТ) органов брюшной полости - позволяет уточнить размеры, локализацию и визуализировать многокамерные эхинококковые (альвеококкоз) кисты небольших размеров, не определяющиеся при УЗИ;
- Компьютерная томография (КТ) головного мозга - позволяет исключить и/или выявить альвеококкоз головного мозга;
- Компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки - позволяет исключить и/или выявить наличие многокамерной эхинококковой (альвеококкоз) кисты в легких;
- Диагностическая лапароскопия - при этом в печени обнаруживаются очаговое или кистозные образования, который позволяет оценить локализацию и распространение процесса, взять биопсию с пораженной ткани печени, а также выявить в брюшной полости наличие жидкости с частицами хитиновой оболочки и картина перитонита.

2) Диагностический алгоритм: (схема)





- Жалобы
- Анамнез (эпидемиологический анамнез, профессия)
- Физикальное обследование.

Лабораторное исследование.

- ОАК – умеренный лейкоцитоз, эозинофилия, повышение СОЭ;
- БАК – повышение билирубина, АСТ и АЛТ;
- ИФА – повышение титра антител класса Ig G к антигенам эхинококка.

Инструментальное обследование;

- УЗИ печени - выявляются одиночные или множественные эхогенные узловые образования, с неровными и нечеткими контурами. Отмечается усиление акустической тени;
- КТ - наличие альвеококкоза печени, их размеры и локализацию, визуализируют небольших размеров образования не определяющиеся при УЗИ;
- МРХПГ - позволяет уточнить сдавление или прорастание, а также взаиморасположение очаговых структур с билиарной системой.

3) Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований:

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
Альвеококкоз печени	Диагноз основывается на анализе эпидемиологического анамнеза, данных клинических, лабораторных и инструментальных исследований.	ОАК; БАК; УЗИ органов брюшной полости; КТ органов брюшной полости; МРТ органов брюшной полости.	Наличие кистозного образования с тонкой капсулой, а также вакуляризация образования при УЗ-доплерографии и КТА. Цирроз печени в виде «булыжной мостовой». Очаги имеют вид плотных, инфильтрирующих опухолевидных
Эхинококкоз печени	Жалобы, эпидемиологический анамнез, профессия.	ОАК; БАК; УЗИ органов брюшной полости; КТ органов брюшной полости; МРТ органов брюшной полости.	Солитарное или множественные анеэхогенное округлое образования с эхогенными стенками (хитиновой оболочкой) и кальцинатами.
Гемангиома печени	Жалобы, анамнез, лабораторно-инструментальные исследования.	ОАК; БАК; УЗИ органов брюшной полости; КТА органов брюшной полости; МРТ органов брюшной полости.	Мутноватая, гипоэхогенная структура, имеют сложную пятнистую эхо-структуру, могут обнаруживаться ореол или сосудистая ножка.
Абсцесс печени	Жалобы, анамнез, лабораторно-инструментальные исследования.	ОАК; БАК; УЗИ органов брюшной полости; КТ органов брюшной полости; МРТ органов брюшной полости.	Обычно имеют неровные границы, отсутствуют стенки. Края неровные, часто нечеткие. Могут содержать эхо-сигналы низкой интенсивности. Часто содержат неровные газовые пузырьки, дающие неполную акустическую тень или реверберации. Часто имеется эхогенная пиогенная мембрана.
Узловая регенерация при циррозе печени	Жалобы, анамнез, лабораторно-инструментальные исследования.	ОАК; БАК; УЗИ органов брюшной полости; КТ органов брюшной полости; МРТ органов брюшной полости.	Неровные поверхности, округлая бугристая контуры печени, округлые, гипоэхогенные узлы регенерации различных размеров.
Очаговая узловая гиперплазия	Жалобы, анамнез, лабораторно-инструментальные исследования.	ОАК; БАК; УЗИ органов брюшной полости; КТ органов брюшной полости; МРТ органов брюшной полости.	Гиперэхогенное округлое или овальное образование, обычно с ровными контурами. Эхоструктура часто неоднородная в силу присутствия соединительной ткани (рубцовая

			ткань), эхогенные выросты идущие к периферии (звездчатый рубец).
Гепатоцеллюлярная карцинома, метастазы в печень	Жалобы, анамнез, лабораторно-инструментальные исследования.	OAK; БАК; УЗИ органов брюшной полости; КТ органов брюшной полости; МРТ органов брюшной полости.	Гипо-, изо-, гипер- или неоднородное округлое образование, обычно на фоне цирроза печени. Дольчатые контуры печени, не имеет периферического ореола, часто выявляется дегенеративные изменения (кровоизлияние внутрь опухоли, отложение солей кальция). Выраженная васкуляризация артериальными сосудами при отсутствии типичного хаотического сосудистого рисунка.
Холангиоцеллюлярная карцинома	Жалобы, анамнез, лабораторно-инструментальные исследования.	OAK; БАК; УЗИ органов брюшной полости; КТ органов брюшной полости; МРТ органов брюшной полости.	Диффузный тип роста, изоэхогенная или гипоэхогенная структура (вследствие тяжелого фиброза), инфильтрация, локально регенеративные метастазы, асцит.

Трудности дифференциальной диагностики с другими злокачественными и доброкачественными очаговыми поражениями печени возникают в 13,8-17,6% наблюдений (гепатоцеллюлярная и/или холангиоцеллюлярная карцинома, нагноившаяся эхинококковая киста, абсцесс печени и др.)

Дифференциальный диагноз основывается на анализе эпидемиологии, данных клинических, лабораторных и инструментальных исследований, как рентгенологические, ультразвуковые методы, компьютерная томография, магнитно-резонансной томографии, которые позволяют оценить степень поражения органов.

Дифференциальный диагноз проводят с однокамерным эхинококкозом, непаразитарной кистой, доброкачественными и злокачественными новообразованиями, циррозом, гемангiomой печени. Окончательный диагноз устанавливают на основании оценки результатов гистологических и серологических исследований. Используются иммунологические реакции, РЛА, РНГА, ИФА и онкомаркеры.

Так же, дифференциальная диагностика должна проводиться с первичным раком печени, на которой альвеококкоз весьма похож и имеет много сходных черт. Альвеолярный эхинококкоз развивается очень медленно, а для первичного рака печени характерно более быстрое и тяжелое течение болезни.

При возникновении осложнений и механической желтухой возникает трудности в дифференциальной диагностике с опухолями печени и желчных протоков.

Дифференциальный диагноз с гидатидозным эхинококкозом печени прост тем, что при альвеолярном эхинококкозе имеется каменистая, железистая плотность узла, а при гидатидозном определяются округлые кисты. Для дифференциальной диагностики многокаменного альвеококкоза от однокамерного эхинококкоза пригоден только морфологическое (гистологическое) подтверждение послеоперационного биопсийного материала фиброзной капсулы или гидатидной кисты эхинококкоза.

4) Тактика лечения: Основным методом лечения альвеококкоза печени – оперативное.

Немедикаментозное лечение: нет.

Медикаментозное лечение:

Консервативное лечение больных АП должно включать в себя специфическое противопаразитарное лечения.

При обнаружении паразитарной опухоли (альвеококкоза) размером менее 3,0 см в диаметре необходимо провести антигельминтное консервативное лечение и препаратом выбора является альбендазол, 30 мг/кг/сут при массе тела менее 60 кг и 800 мг 1 или 2 раза/сут при массе тела более 60 кг, в течение 28 дней, до 3 курсов с двух-недельными перерывами между курсами.

При динамическом наблюдении если имеется рост очагового поражения печени, и контролльном обследовании отсутствует положительная динамика и эффекта лечения, то дальнейшая тактика должна быть определена в пользу оперативного лечения.

Перечень основных лекарственных средств:

№ п/ п	название МНН	доза	кратност ь (табл., сусpenзи и и т.д.)	способ введения	продолжительность лечения	УД
--------------	--------------	------	---	--------------------	------------------------------	----

Антигельминтное средство

1.	албендазол	10 мл	20 мл сусpenзии	рег орально	28 дней	В
----	------------	-------	--------------------	-------------	---------	---

Перечень дополнительных лекарственных средств:

№п/ п	название МНН	доза	кратность	способ введения	продолжительность лечения	УД
Антибактериальные препараты по показаниям						
1	амикацин таб	250мг- 500мг	2 раза в день	внутрь	5-7 дней	В
2	ципрофлоксаци н таб	250мг- 500мг	2 раза в день	внутрь, в/в	5-7 дней	

Алгоритм действий при неотложных ситуациях: сбор жалоб и анамнеза, физикальное обследование, термометрия, анальгетическая терапия, транспортировка в стационар.

Хирургическое вмешательство, с указанием показаний для оперативного вмешательства, согласно приложения 1 к настоящему КП.

Другие виды лечения: нет.

5) Показания для консультации специалистов:

- консультация анестезиолога – для планирования анестезиологического обеспечения во время операции, катетеризации центральной вены для проведения предоперационной подготовки – по показаниям;
- консультация торакального хирурга – для исключения сопутствующего эхинококкоза легких;
- консультация кардиолога, невропатолога, гематолога и других узких специалистов по показаниям.

6) Профилактические мероприятия:

- Первичная профилактика – соблюдение личной гигиены, контроль за продуктами питания, контакт с домашними и сельскохозяйственными животными, санитарная охрана внешней среды (в том числе водоемов) от попадания фекалий (мочи и кала) и исключение попадания содержимого канализации в систему водоснабжения.
- Вторичная профилактика - с целью профилактики рецидива болезни лечение больных с альвеококкозом печени должно быть комплексным, включая проведение антигельминтных противорецидивных курсов специфического медикаментозного лечения. Препаратом выбора для проведения лечения является албендазол, 15 мг/кг при массе тела менее 60 кг 1 раз/сутки и при массе тела более 60 кг 2 раза/сутки в течение 28 дней, до 3 курсов с двух недельными

перерывами между курсами. Учитывая гепатотоксичность препарата альбендазол, в период его приема рекомендуется соответствующий контроль и применение гепатопротекторных препаратов (например: эссенциальные фосфолипиды 1-2 таблетки три раза в день, L-ornithine L-aspartate в среднесуточной дозировке до 15-20 г в сутки).

Для раннего выявления рецидива альвеококкоза печени после хирургического лечения должна быть организована диспансеризация пациента в районных (городских) поликлиниках. Повторные исследования (УЗИ органов брюшной, рентгенологические исследования грудной клетки и ИФА на эхинококковые антитела) при диспансеризации необходимо проводить каждые 6 месяцев в течение 4-5 лет. Для верификации выявленных на раннем этапе развития паразитарных кист больные должны быть направлены в специализированные центры, а в диагностический комплекс включены повторные полипозиционные УЗИ органов брюшной полости, при необходимости – КТ органов брюшной полости, динамическое наблюдение в течение 6 - 9 месяцев и проведение противопаразитарное лечение альбендазолом.

При подтверждении диагноза альвеококкоза печени подается экстренное извещение в СЭС по месту жительства. Также необходимо соблюдение правил личной гигиены при содержании собак и сельскохозяйственных животных. Плановая дегельминтизация собак, выбраковка и уничтожение инвазированных туш домашних животных.

7) Мониторинг состояния пациента: по месту жительства.

8) Индикаторы эффективности лечения:

- устранение очага поражения печени (альвеококкоза) и/или органов брюшной полости с нормализацией самочувствия и лабораторных показателей;
- регресс симптомов болезни;
- нормализация физикальных показателей организма;
- достижение удовлетворительных характеристик по данным инструментальных методов исследования органов брюшной полости (печени).

10. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:

10.1 Показания для плановой госпитализации:

- установленный диагноз альвеококкоза печени;
- наличие очагового и/или кистозного паразитарного поражения печени (≤ 5 см) размеров;
- наличие механической желтухи с признаками интоксикации.

10.2 Показания для экстренной госпитализации:

Показания к госпитализации определяются общим состоянием больных и при возникновении осложнений.

- распад паразитарной опухоли в свободную брюшную полость, с развитием перитонита и/или анафилактической реакции;

- сдавление желчевыводящих путей паразитарной опухолью, с развитием механической желтухи, холангит;
- нагноение кисты и/или остаточной полости, абсцессы печени, повышение температуры тела, признаки интоксикации и др.

11. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ:

11.1 Диагностические мероприятия:

- сбор жалоб и анамнеза;
- физикальное обследование;
- термометрия;
- анальгетическая терапия;
- борьба и профилактика анафилактического шока;
- транспортировка в стационар.

11.2 Медикаментозное лечение:

Жаропонижающие препараты, обезболивающие препараты – смотреть пункт 12, настоящего КП.

- симптоматическая терапия;
- анальгетики.

12. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:

12.1 Диагностические критерии на стационарном уровне:

Жалобы и анамнез, физикальное обследование – смотрите пункт 9, подпункт 1, а также:

Больные предъявляют жалобы на постоянные боли в правом подреберье, эпигастральной области, желтушность кожных покровов, слабость, повышение температуры тела.

- при неосложненном течении - заболевание протекает бессимптомно, возможна дискомфорт и/или боль различной интенсивности в брюшной полости, в области грудной клетки, кашель, чувство тяжести в эпигастрии, правом подреберье, субфебрилитет, тошнота (периодически), вздутие и увеличение живота, наличие пальпируемого опухолевидного образования в правом подреберье и/или верхних отделах брюшной полости;
- при осложненном течении - боль различной интенсивности в области живота, в области грудной клетки, кашель с мокротой, одышка, тахикардия, гипертермия, иктеричность склер и желтушность кожных покровов, кожный зуд, аллергическая реакция, при разрыве многокамерной эхинококковой (альвеококкоз) кисты могут наблюдаться анафилактический шок, гидроторакс со смешением органов средостения в противоположную сторону.

Лабораторные исследования - проводятся при поступлении больного экстренно и по показаниям.

- ОАК;
- ОАМ;

- коагулология (АЧТВ, ПВ, ПТИ, МНО, фибриноген А, фибриноген Б, время свертываемости);
- БАК; (общий белок, альбумин, мочевина, креатинин, общий и прямой билирубин, АЛТ, АСТ, глюкоза, К, Na, Ca, С-реактивный белок);
- определение группы крови и резус-фактора;
- анализ крови на RW;
- анализ крови на ВИЧ;
- анализ крови на вирусов гепатита В и С;

Инструментальные исследования проводятся при поступлении больного экстренно и по показаниям:

- УЗИ органов брюшной полости – выявить очаговое образование в печени
- ЭФГДС – исключить патологии слизистой желудка;
- Обзорная рентгенография органов грудной клетки – для подтверждения или исключения поражения легких.

2) Диагностический алгоритм:



3) Перечень основных диагностических мероприятий:

- ОАК – умеренный лейкоцитоз, эозинофилия, повышение СОЭ; при осложненных формах – гиперлейкоцитоз, нейтрофилез со сдвигом влево, эозинофилия;
- БАК – умеренная гипербилирубинемия, повышение АСТ и АЛТ;
- РНГА – повышение титра антипарамитарных антител;
- ИФА – повышение титра антител класса Ig G к антигенам эхинококка.
- Ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости: выявляются одиночные или множественные эхогенные узловые образования, с неровными и

нечеткими контурами. Отмечается усиление акустической тени. В ряде случаев, в структуре образований может определяться неоднородное содержимое.

4) Перечень дополнительных диагностических мероприятий:

- КТ органов брюшной полости с в/в болясным контрастированием (ангиография) - для оценки взаиморасположения кистозных структур с кровеносными и инкреторными сосудами печени;
- МРХПГ - для оценки взаиморасположения кистозных структур с билиарной системой;
- диагностическая лапароскопия с гистологическим исследованием биологического материала;
- интраоперационное УЗИ - для определения проекции внутрипаренхиматозных кровеносных и инкреторных сосудов;
- интраоперационная холангиография - для определения уровня нарушения проходимости желчных протоков и оценки характера пассажа желчи в ЖКТ.

5) Тактика лечения:

При обнаружении альвеококкоза печени размером менее 3,0-5,0 см в диаметре необходимо провести антигельминтное консервативное лечение, препаратом выбора является альбендазол, 15-25 мг/кг при массе тела менее 60 кг 1 раз/сутки и при массе тела более 60 кг 2 раза/сутки в течение 28 дней, до 3 курсов с двух недельными перерывами между курсами. При динамическом наблюдение и контролльном обследовании при отсутствии положительной динамики и эффекта лечения, то дальнейшая тактика должна быть определена в пользу оперативного лечения.

Основное метод лечения при альвеококкозе печени хирургический.

Прогноз при альвеолярном эхинококкозе весьма серьезен (если невозможно оперативное лечение) более серьезен, чем при гидатидозном эхинококкозе, так как альвеолярный эхинококкоз ведет к значительному разрушению печени. Он протекает с симптомами, схожими на злокачественную опухоль, на рак, что и давало основание в домикроскопическую эру диагностировать его как рак.

Немедикаментозное лечение: нет.

Медикаментозное лечение:

Консервативное лечение больных альвеококкоза печени зависит от стадий заболевания, размеров поражения печени, возникших осложнений и должно включать в себя комплексное специфическое медикаментозного лечения.

Перечень основных лекарственных средств;

№п/ п	название МНН	доза	кратность	способ введения	продолжитель- ность лечения	примечание	УД
Антигельминтное средство							
1.	Албендазол	400 мг 10 мл	2 табл 20 мл супензии	per орально	28 дней	Непереносимость к препарату	B

Антибактериальные препараты по показаниям

2	пиперациллин/тазобактам или	3,375	каждые 6 часов	в\в	7-10 суток	Непереносимость к препарату	A
3	имипенем/циластатин или	500 мг	каждые 6 часов	в/в	7-10 суток	Непереносимость к препарату	A
4	меропенем или	1-2 г	каждые 8 часов	в/в;	7-10 суток	Непереносимость к препарату	A
5	цефепим или	2 г	каждые 8-12 часов	в/в,	7-10 суток	Непереносимость к препарату	A
6	левофлоксацин	500-750 мг	каждые 24 часа	в/в	7-10 суток	Непереносимость к препарату	A
7	ципрофлоксацин	400 мг	каждые 12 часов	в/в	7-10 суток	Непереносимость к препарату	A
8	цефтриаксон +	1-2 г	каждые 12-24 часов	в/в	7-10 суток	Непереносимость к препарату	A

Противогрибковые препараты по показаниям

1	Микаfungин или	100 мг	один раз в день	в/в	один раз в день	Непереносимость к препарату	A
2	Флуконазол	800 мг	перорально один раз в сутки в первый день, затем по 400 мг один раз в день.	в/в	один раз в сутки в первый день, затем по 400 мг один раз в день.	Непереносимость к препарату	A

Перечень дополнительных лекарственных средств:

№ п/п	название МНН	доза	кратность	способ введения	продолжительнос- ть лечения	примечание	УД
Антисептики							
1	Повидон – йод или	10%	ежедневно	наружно	По мере необходимости	для обработки кожных покровов и дренажных систем	B
2	Хлоргексидин или	0,05%	для обработки операционного поля, рук хирурга	наружно	По мере необходимости	для обработки кожных покровов и дренажных систем	A
3	Диоксидин	1% раствор	Во время операции	наружно местно	По мере необходимости	для обработки ран	A
Мазевые препараты							
1	Хлорамфеникол, сульфадиметоксин, метилурацил, тримекаина гидрохлорид или			наружно местно		на рану	
Ненаркотические анальгетики по показаниям							
1	Метамизол натрия или	1-2 ml – 25-50%	2-3 раза в день	внутрь, в/в, в/м	по мере купирования боли	Дозу подбирают индивидуально	C
2	Кетопрофен или	300 мг; 50-100 мг; 100 мг;	2-3 раза	внутрь, в/в, в/м	в течение 2-3 дней	Дозу подбирают индивидуально	A
3	тримеперидин	0,01 -0,04 г	через каждые 4-6 часов	в/в, в/м	1-2 дня	наркотический анальгетик	B
Антибактериальная терапия по показаниям							
1	Цефазолин или	4-5 мл	2-3 раза в сутки	в/в, в/м	7-10 дней	цефалоспорины 3-го поколения	B

2	Цефтазидим или	0,5-2,0 мл	2-3 раза в день	в/в, в/м	7-14 дней	цефалоспорины 3-го поколения	A
3	Цефепим или	0,5-1 г	2-3 раза	в/м, в/в	7-10 дней	цефалоспорины 4-го поколения	A
4	Азитромицин или	500 мл	1 раз в день	в/в	3 дня	антибиотики- азалиды	A
5	Имипенем или	0,5-1,0 г	2-3 раза в сутки	в/в, в/м	7-10 дней	антибиотики – карбапенемы	A
6	Цефтриаксон или	1-2 г	1-2 раза	в/в, в/м	7-14 дней	цефалоспорины 3-го поколения	A

Антисекреторные препараты по показаниям

1	Пантопразол или	40-80 мг	1-2 раза	внутрь	2-4 недели	антисекреторный препарат – ингибитор протонной помпы	A
2	Фамотидин	по 40 мг/сут	10	в/м	4-8 нед	H2-антигистаминные средства	B

Ингибитор протеолиза по показаниям

1	Апротинин/гордокс	100 000 КИЕ/сут	7	в/в медленно	до нормализации клинической картины заболевания и показателей лабораторных анализов.	Ингибитор протеолиза	C
---	-------------------	-----------------	---	--------------	--	----------------------	---

Растворы для инфузий по показаниям

1	калия хлорид	40-50 мл	1 раз	в/в, для капельного введения	в зависимости от показателей электролитов крови	для коррекции электролитных нарушений	B
---	--------------	----------	-------	---------------------------------	---	---------------------------------------	---

Средства для стимуляции кишечного тракта по показаниям

1	метоклопрамид	5-10 мг, 10-20 мг	3 раза в сутки	внутрь, в/м,	по показаниям	противорвотное средство, прокинетик	B
---	---------------	----------------------	----------------	-----------------	---------------	-------------------------------------	---

2	Неостигмина метилсульфат или	10-15 мг в сутки, максимальная разовая доза	10	в/м, в/в	длительность лечения определяются строго индивидуально в зависимости от показаний		B
Гепатопротекторы по показаниям							
1	урсодезоксихолевая кислота	250-500 мг	1 раз	внутрь	длительно	холелитолитик, гепатопротектор	C
Антихолинергических лекарственных средств							
1	атропина сульфат	0,00025-0,001 мг	перед операцией	п/к, в/в, в/м	для премедикации	M-холиноблокатор	B
Глюкокортикоидные препараты по показаниям							
1	дексаметазон	4-20 мг	1-4 раза в сутки	в/м	при аллергических реакциях	глюкокортикоидный препарат	B
Спазмолитики миотропного действия по показаниям							
1	дротаверин	20-40мг	1-3 раза в день	в/м, п/к	По мере купирования спазма	спазмолитик	C
2	Но-шпа	40 мг	15	в/м	по показаниям		B
Отхаркивающее средство по показаниям							
1	амброксол	30 мг	2-3 раза в день	внутрь	7-10 дней	отхаркивающее средство	B
Гемостатические средства по показаниям							
1	этамзилат	4,0 мл - 12,5%	2 раза в день	в/в, в/м	до операции и в послеоперационном периоде	коагулянт, для коррекции гипокоагуляции	B

Компоненты крови по показаниям							
1	альбумин	100-200 мл – 5- 10%	ежедневно или через день	в/в капельно или струйно	в зависимости от состояния больного	средство для парентерального питания	A
2	эритроцитная взвесь лейкофильтрованная	350 мл					A
3	концентрат тромбоцитов аферезный лейкофильтрованны й вирусинакти- вированный	360 мл			по показаниям	компоненты крови	A
4	свежезамороженная плазма	220 мл	1-2 раза	в/в капельно			A

Хирургическое вмешательство, с указанием показаний для оперативного вмешательства, согласно приложения 1 к настоящему КП:

Другие виды лечения:

Паллиативные операции при альвеококкозе позволяют облегчить состояние больного, избавить его от явлений холангита и мучительного зуда. Кроме того, цель паллиативных операций, проводимых при механической желтухе, обусловленной альвеококкозом, состоит в том, чтобы в дальнейшем после специальной предоперационной подготовки выполнить, если это возможно, соответствующее оперативное вмешательство на печени в более благоприятных для больного условиях.

Способы декомпрессии желчных путей при альвеококкозе делят на две группы: с отведением желчи внутрь (билиодigestивные анастомозы), что более физиологично, и с отведением ее наружу (дренирование внепеченочных протоков, наружное дренирование полости распада, в которую нередко впадают крупные внутрипеченочные протоки).

Паллиативные вмешательства, направленные на отведение желчи в желудочно-кишечный тракт путем создания соустья, должны производиться только при относительно удовлетворительном общем состоянии пациента.

Показания к каждой из операций определяются в зависимости от размеров, локализации паразитарного узла, наличия или отсутствия в нем полости распада, сообщающейся с желчными ходами.

6) Показания для консультации специалистов:

- Консультация анестезиолога – для планирования анестезиологического обеспечения во время операции; при необходимости катетеризации центральной вены и проведения предоперационной подготовки;
- Консультация невропатолог – для исключения сопутствующего альвеококкоза головного мозга;
- Консультация онколог - при подозрении на онкологический процесс органов брюшной полости (печени).
- Консультация кардиолога, гастроэнтеролога и других узких специалистов – по показаниям.

7) Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации:

Тяжелое общее состояние пациента, интоксикация, нарушение электролитного состояния и баланса требующее постоянного мониторинга и ухода.

8) Индикаторы эффективности лечения:

- устранение очага поражения печени (паразитарного) и/или органов брюшной полости с нормализацией самочувствия и лабораторных показателей;
- достижение удовлетворительных характеристик по данным инструментальных методов исследования органов брюшной полости (печени).

9) Дальнейшее ведение:

- стандартная реабилитация пациента после перенесенной полостной операции;

- ограничение физических нагрузок в течении 3 месяцев;
- контроль ОАК, БАК (общий билирубин, прямой и непрямой билирубин, АЛТ, АСТ), ИФА или РНГА на антиэхинококковые антитела;
- флюорография через 6-9 месяца после операции;
- КТ органов брюшной полости через 6-12 месяцев;
- контроль УЗИ в динамике, через 3, 6, 9 и 12 месяцев после операции;
- диспансерное наблюдение в течении 5 лет;
- при отсутствии признаков рецидива и стойко отрицательных серологических реакциях в течение 5 лет реконвалесценты могут быть сняты с «Д» учета.
- Диспансерное наблюдение за переболевшим после перенесённой операции длится 8-10 лет с обследованием не реже чем один раз в 2 года. Снимают с учёта только лиц, показавших отрицательный результат при трёх- или четырёхкратном серологическом исследовании в течение 3-4 лет. При появлении клинических признаков рецидива или нарастании титров антител при серологических реакциях показано обследование в условиях стационара. Больные с неоперабельными формами заболевания остаются нетрудоспособными, и наблюдение за ними пожизненное.

13. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ: нет.

14. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ: нет.

15. Сокращения, используемые в протоколе:

АП	альвеококкоз печени
АЛТ	аланинаминотрансфераза
АСТ	аспартатаминотрансфераза
АЧТВ	активированное частичное тромбопластиновое время
БАК	биохимический анализ крови
в/в	внутривенно
в/м	внутримышечно
ВИЧ	вирус иммунодефицита человека
ЖКТ	желудочно-кишечный тракт
ИФА	иммуноферментный анализ
КТ	компьютерная томография
КТА	компьютерная томография с ангиографией
МНО	международное нормализованное отношение
МРТ	магнитно-резонансная томография
МРХПГ	магнитно-резонансная холангипанкреатография
ОАК	общий анализ крови
ОАМ	общий анализ мочи
ПВ	протромбиновое время
п/к	подкожно
ПТИ	протромбиновый индекс
РЛА	реакция латекс-агглютинации
РНГА	реакция непрямой гемагглютинации

СОЭ	скорость оседания эритроцитов
УЗИ	ультразвуковое исследование
ФЭГДС	фиброзофагогастродуоденоскопия
ЭБП	эхинококкоз брюшной полости
ЭКГ	электрокардиограмма
ЭхоКГ	эхокардиография
ЭП	эхинококкоз печени

16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

- 1) Баймаханов Болатбек Бимендеевич – доктор медицинских наук, профессор, Председателя правления АО «ННЦХ им. А.Н. Сызганова» МЗСР РК.
- 2) Сейсембаев Манас Ахметжаровиch – доктор медицинских наук, профессор, руководитель учебно-методического совета, АО «ННЦХ им. А.Н. Сызганова» МЗСР РК.
- 3) Тургунов Ермек Мейрамович – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой хирургических болезней №2 Карагандинского государственного медицинского университета.
- 4) Токсанбаев Данияр Сапарович – кандидат медицинских наук, ассоциированный профессор, заведующий отделением гепатопанкреатобилиарной хирургии и трансплантации печени АО «ННЦХ им. А.Н. Сызганова» МЗСР РК.
- 5) Медеубеков Улугбек Шалхарович – д.м.н., профессор, зам. директора НЦХ им. Сызганова по научно-клинической работе.
- 6) Калиева Мира Маратовна - кандидат медицинских наук, доцент кафедры клинической фармакологии и фармакотерапии КазНМУ им. С. Асфендиярова.

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: нет.

18. Список рецензентов:

- 1) Бигалиев Мади Ходжаев – доктор медицинских наук, профессор, главный врач ГККП «Шымкентская городская больница скорой помощи», г.Шымкент, Республики Казахстан.

19. Пересмотр протокола: через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы (необходимы ссылки на валидные исследования на перечисленные источники в тексте протокола).

- 1) Guidelines for treatment of cystic and alveolar echinococcosis in humans. Who Informal Working Group on Echinococcosis //Bull World Health Organ. 1996.V. 74. P. 231–242.
- 2) Brunetti E., Kern P., Vuitton D.A. Expert consensus for the diagnosis and treatment of cystic and alveolar echinococcosis in humans. ActaTropica 2010; 114: 1—16.

- 3) Junghanss T., Menezes da Silva A., Horton J. Clinical management of cystic echinococcosis: state of the art, problems, and perspectives. Am J Trop Med Hyg 2008; 79: 301—311.
- 4) Kadry Z., Rener E.C., Bachman L.M. et al. Evaluation of treatment and long term follow up in patients with hepatic alveolar echinococcosis. British Journal of Surgery 2005; 92: 1110—1116.
- 5) Kawamura N., Kamiyama T., Sato N. et al. Long-term results of hepatectomy for patients with alveolar echinococcosis: a single-center experience. Journal of the American College of Surgeons 2011; 5: 804—812.
- 6) Kern P., Bardouillet K., Renner E. et al. European echinococcosis registry: human alveolar echinococcosis, Europe 1982—2000. Emerg Infect Dis 2003; 9: 343—349.
- 7) Moore J., Gupta V., Ahmed M.Y. Hydatid cyst disease: optimal management of complex liver involvement. South Med J 2011; 104: 3: 222—224.
- 8) Аскерханов Р.П. «Хирургия эхиноккоза» - Махачкала. – 1976. – 372с.
- 9) Альперович Б.И. Хирургия печени . Томск. - 1983. - 350с.
- 10) Алиев М.А., Ордыбеков С.О. «Осложненный эхинококкоз» - Алматы – 1996. – 216с.
- 11) Кубышкин В.А. с соавт. «Эволюция методов хирургического лечения эхинококкоза печени» /Анналы хирургической гепатологии/. - 2002. т.7. - №1 С.20-22.
- 12) Назыров Ф.Г., Ильхамов Ф.А. «Классификация эхинококкоза печени и методов его хирургического лечения» /Анналы хирургической гепатологии/. - 2005. т.10. - №1 С.8-11.
- 13) Вишневский В.А., Кубышкин В.А., Чжао А.В. и др. Операции на пе- чени. М: Миклош 2003.
- 14) Журавлев В.А., Сухоруков В.П., Бахтины В.А. и др. Радикальные операции у больных альвеококкозом печени, осложненным ме- ханической желтухой. Анналы хир гепатол 2001; 2: 14—21.
- 15) Альперович Б.И. “Радикальные и условно-радикальные операции при альвеококкозе печени” Анналы хирургической гепатологии, Том 1, №1 1996– С. 31-36.
- 16) Абдрахманов Е.А. Хирургия эхинококкоза и альвеококкоза. Алматы. – 1981. 136 с.
- 17) Шайкенов Б.Ш. Сезонная динамика круговорота *Echinococcus multilocularis* в природе // Эхинококкоз в Центральной Азии: проблемы и решение. – Цюрих-Алматы, 2004. – С. 283–288.
- 18) Веронский Г.И. “Хирургическое лечение альвеококкоза печени” Анналы хирургической гепатологии, Том 2, №1 1997– С. 43-48.
- 19) Журавлев В.А. Радикальные операции у «неоперабельных» больных с очаговыми поражениями печени. – Киров. ГИПП «Вятка». 2000. 224 с.
- 20) Журавлев В.А., Сухоруков В.П., Бахтин В.А., Русинов В.М., Янченко В.А. “Радикальные операции у больных альвеококкозом печени, осложненным механической желтухой” Анналы хирургической гепатологии, Том 6, №2 2001. С. 21-25.

- 21) Джорбеков А.Д., Баймаханов Б.Б., Разакулов Р.О., Кутманбеков Э.А. Совершенствование хирургической тактики и техники оперативных вмешательств, при альвеококкозе печени // Хирургия Кыргызстана – 2007. – № 2. – С.111-114.
- 22) Альперович Б.И. Хирургия печени. М 2010.
- 23) Альперович Б.И., Сорокин Р.В., Толкаева М.В. и др. Хирургическое и криохирургическое лечение рецидивного альвеококкоза печени. Бюллетень сибирской медицины 2005; 4: 92—96.
- 24) Вишневский В.А., Кубышкин В.А., Чжао А.В. и др. Операции на печени. М: Миклош 2003.
- 25) Журавлев В.А. Альвеококкоз печени. Анналы хир гипатол 1997; 2: 9—14.
- 26) Журавлев В.А., Сухоруков В.П., Бахтини В.А. и др. Радикальные операции у больных альвеококкозом печени, осложненным механической желтухой. Анналы хир гепатол 2001; 2: 14—21.
- 27) Ammann R.W., Eckert J. Cestodes. Echinococcus. Gastroenterol Clin North Am 1996; 25: 655—689.
- 28) Bresson-Hadni S., Koch S., Beurton I. et al. Primary Disease Recurrence After Liver Transplantation for Alveolar Echinococcosis: Long-Term Evaluation in 15 Patients. Hepatology 1999; 30: 857—864. ХИРУРГИЯ 12, 2012 13
- 29) Bresson-Hadni S., Koch S., Migue J.P. et al. Indications and results of liver transplantation for Echinococcus alveolar infection: an overview. Langenbecks Arch Surg 2003; 388: 231—238.
- 30) Brunetti E., Kern P., Vuitton D.A. Expert consensus for the diagnosis and treatment of cystic and alveolar echinococcosis in humans. ActaTropica 2010; 114: 1—16.
- 31) Buttenschoen K., Buttenschoen D.C., Gruener B. et al. Long-term experience on surgical treatment of alveolar echinococcosis. Langenbecks Arch Surg 2009; 394: 689—698.
- 32) Buttenschoen K., Gruener B., Buttenschoen D.C. et al. Palliative operation for the treatment of alveolar echinococcosis. Langenbecks Arch Surg 2009; 394: 199—204.
- 33) Ishizu H., Uchino J., Sato N. et al. Effect of Albendazole on Recurrent and Residual Alveolar Echinococcosis of the Liver After Surgery. Hepatology 1997; 25: 528—531.
- 34) Junghanss T., Menezes da Silva A., Horton J. Clinical management of cystic echinococcosis: state of the art, problems, and perspectives. Am J Trop Med Hyg 2008; 79: 301—311.
- 35) Kadry Z., Rener E.C., Bachman L.M. et al. Evaluation of treatment and long term follow up in patients with hepatic alveolar echinococcosis. British Journal of Surgery 2005; 92: 1110—1116.
- 36) Kawamura N., Kamiyama T., Sato N. et al. Long-term results of hepatectomy for patients with alveolar echinococcosis: a single-center experience. Journal of the American College of Surgeons 2011; 5: 804—812.
- 37) Kern P., Bardouet K., Renner E. et al. European echinococcosis registry: human alveolar echinococcosis, Europe 1982—2000. Emerg Infect Dis 2003; 9: 343—349.

- 38) Moore J., Gupta V., Ahmed M.Y. Hydatid cyst disease: optimal management of complex liver involvement. *South Med J* 2011; 104: 3: 222—224.
- 39) Moro P., Peter M. Echinococcus: a review. *Schantz. International Journal of Infectious Diseases* 2009; 13: 125—133.
- 40) Piarroux M., Piarroux R., Giorgi R. et al. Clinical features and evolution of alveolar echinococcosis in France from 1982 to 2007: Results of a survey in 387 patients. *Journal of Hepatology* 2011; 55: 1025—1033.
- 41) Sato N., Uchino J., Takahashi M. et al. Surgery and outcome of alveolar echinococcosis of the liver: historical comparison of mass screening systems in Japan. *Int Surg* 1997; 82: 2: 201—204.
- 42) Torgerson P.R., Schweiger A., Deplazes P. et al. Alveolar echinococcosis: from a deadly disease to a well-controlled infection. Relative survival and economic analysis in Switzerland over the last 35 years. *J Hepatol* 2008; 49: 72—77.
- 43) Uchino J., Sato N., Nakajima Y., Matsushita M., Takahashi M., Une Y. XI. Treatment. In: Uchino J., Sato N. (eds) *Alveolar Echinococcosis of the Liver*. Hokkaido University Medical Library Series. Mol. 30. Sapporo, Japan 1993; 137—149.
- 44) Vuitton D.A., Qian W., Hong-xia Z. et al. A historical view of alveolar echinococcosis, 160 years after the discovery of the first case in humans: part 1. What have we learnt on the distribution of the disease and on its parasitic agent? *Chinese Medical Journal* 2011; 124: 18: 2943—2953.
- 45) Wilson J.F., Rausch R.L. et al. Alveolar Hydatid Disease. Review of the Surgical Experience in 42 Cases of Active Disease Among Alaskan Eskimos. *Annals of surgery* 1995; 221: 3: 315—323.
- 46) WHO Informal Working Group on Echinococcosis. Guidelines for treatment of cystic and alveolar echinococcosis in humans. *Bulletin of the World Health Organization* 1996; 74: 3: 231—242.

Приложение 1

Методы оперативного и диагностического вмешательства Хирургическое лечение альвеококкоза печени

(анатомическая резекция печени, расширенная гемигепатэктомия,
циторедуктивная (атипичная) резекция печени, чрескожно-чреспеченочная
холангиостомия под УЗ-контролем, эндобилиарное стентирование, вскрытием и
дренированием распада альвеококкоза печени)

I. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

1. Цель проведения процедуры/вмешательства:

Удаление очага поражения альвеококкозом печени и/или устранение осложнений и признаком механической желтухи.

2. Показания и противопоказания для проведения процедуры/вмешательства:

Показания для проведения процедуры/вмешательства: определяется в зависимости от размеров, локализации паразитарного узла, наличия или отсутствия в нем полости распада, сообщающейся с желчными ходами.

Противопоказания к процедуре/вмешательству:

Основными противопоказаниями к выполнению радикальной резекции печени считается массивное поражение органа с прорастанием в нижнюю полую вену, кавальные и порталные ворота печени.

Абсолютные противопоказания:

- тяжелое состояние больного, обусловленное тяжелой соматической патологией респираторной и сердечно-сосудистой системы;

- нарушение свертывающей системы крови.

Относительные противопоказания:

- катаральные явления, вирусно-бактериальные инфекции;

- белково-энергетическая недостаточность 2-3 степени;

- анемия;

- нарушения пищеварения;

- заболевания дыхательных органов;

- неудовлетворительное состояние кожных покровов.

3. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий (отдельно перечислить основные/обязательные и дополнительные обследования, консультации специалистов с указанием цели и показаний): см. пункт 12, настоящего КП.

4. Методика проведения процедуры/вмешательства:

Лечение альвеококкоза печени представляет значительные трудности в связи с инфильтрующим ростом паразита и переходом на магистральные желчные протоки, сосуды печеночно-двенадцатиперстной связки.

Резекция печени остается основным методом лечения альвеококкоза. Вид и объем оперативного вмешательства при альвеококкозе печени зависят от характера основного заболевания, его распространенности, тяжести состояния и наличия осложнений паразитарного процесса.

Хирургические вмешательства при альвеококкозе печени:

- радикальная операция - резекция печени (атипичная или анатомическая с учетом долевого или сегментарного строения органа, с резекцией сосудов, желчных протоков и ее реконструкцией);

- условно радикальная операция - удаление основной массы узла с оставлением его фрагментов в области ворот печени и крупных сосудов (по показаниям дренирование желчных протоков);

- паллиативные операции - наружное или внутреннее дренирование желчных путей при обтурационной желтухе, дренирование полости распада, введение в толщу ткани узла противопаразитарных препаратов (флавакридин),

криодеструкция паразита под воздействием низких температур (жидкий азот) или радиочастотная абляция;

Паллиативные операции продлевают жизнь больного, улучшая его состояние.

Прогноз: при альвеолярной форме эхинококкоза гораздо хуже, чем при гидатидозной форме.

Операция по поводу альвеококкоза печени выполняется под эндотрахеальным наркозом.

Выбор адекватного хирургического доступа:

- при локализациях альвеолярного эхинококкоза в печени – широкий правоподреберный (Федорова, Рио-Бранка и/или верхнесрединная лапаротомия).

Операция при альвеококкозе печени состоит из нескольких этапов:

- лапаротомия
- ревизия органов брюшной полости;
- обнаружение паразитарной опухоли, определение ее размеров, локализации, характера паразитарного поражения;
- строгое соблюдение известных принципов апаразитарности и антипаразитарности с использованием стандартных антипаразитарных средств;
- если паразитарная опухоль операбельно (магистральные сосуды не прорастает) выполняют анатомическую или атипичную резекцию печени, устранение желчных свищей, реконструкцию сосудов и желчных протоков;
- гемостаз по ходу операции
- дренирование желчных протоков (по показаниям);
- дренирование брюшной полости.

Хирургическая тактика при осложненных формах альвеококкоза.

При осложненных формах альвеококкоза печени показаны двухэтапные операции, так как одномоментное оперативное вмешательство сопровождается высокой летальностью вследствие тяжелого исходного состояния больных и нарастания печеночной недостаточности в послеоперационном периоде.

Больные, поступающие в хирургическое отделение с механической желтухой, обусловленной альвеококкозом, как правило, находятся в тяжелом состоянии и нуждаются, прежде всего, в проведении срочных мероприятий, направленных на снятие интоксикации, лечение и профилактику печеночной недостаточности, коррекцию гемокоагуляционных нарушений.

Сразу же начинают интенсивное консервативное лечение: антибактериальную и дезинтоксикационную терапию, введение анальгетиков, средств, улучшающих сердечно-сосудистую и дыхательную деятельность, парентеральное питание.

При механической желтухе, обусловленной сдавливанием желчных протоков альвеококковым узлом необходимо проводить декомпрессию желчевыводящих путей с целью устранения холестаза и печеночной недостаточности. Показанием к эндоскопической (низкий блок) и/или чрескожной чреспеченочной (высокий блок) декомпрессии желчных путей является механическая желтуха.

Показания к операции при механической желтухе подразделяю на экстренные, срочные и отсроченные.

Экстренные операции при механической желтухе, обусловленной альвеококкозом, производят при явлении перитонита, разрыва паразитарной кисты с выходом ее содержимого в свободную брюшную полость.

Срочные операции выполняют в течение 2 сут после поступления в стационар при наличии механической желтухи, осложненной холангитом или абсцедированием паразитарной каверны.

Отсроченные операции производят спустя 1-2 нед после разрешения желтухи.

Способы резекции печени:

- атипичная – без вскрытия полости распада (резекция печени в пределах здоровой ткани);
- анатомическая – в пределах сегмента, сектора, доли;
- циторедуктивная резекция – основная часть альвеолярного эхинококкоза удаляется, где прорастает в магистральные сосуды оставляют небольшие участки ткани альвеококкоза.

Атипичные резекции и перицистэктомии должны выполняться при небольших краевых или поверхностно расположенных альвеолярных эхинококзах, вне их связи с портальными или кавальными воротами печени.

Во время операции резекции печени в случаях множественного поражения печени целесообразно проведение интраоперационного УЗИ для уточнения объема хирургического вмешательства и выявления заинтересованность магистральных сосудов и интрапаренхиматозных очагов альвеококкоза.

Показаниями для проведения лапароскопической резекции печени являются солитарные паразитарные кисты, краевой расположенные, занимающий висцеральную поверхность печени и анатомическую долю или сегмент печени, диаметром не более 5,0-7,0 см. Операция должна обязательно заканчиваться дренированием брюшной полости.

При возникновении осложнении, как механическая желтуха: Выполняются поэтапное лечение; первым этапом - проводят малоинвазивную декомпрессию желчных путей (ЧЧХС, ЭРХПГ со стентированием) и снятие гипертензии, а также для нормализации показателей билирубина и профилактики печеночной недостаточности. Вторым этапом - проводиться радикальная или условно радикальная резекция печени и/или паллиативное вмешательство.

При тотальном поражении печени: Единственным радикальным методом лечения является трансплантация печени. Она может быть выполнена при нерезектабельном поражении, когда имеются крупные множественные очаги с инвазией в магистральные сосуды. Она противопоказана при наличии отдаленных метастазов.

Все операции по поводу альвеококкоза органов брюшной полости должны завершаться дренированием брюшной полости.

5. Индикаторы эффективности:

- устранение очага поражения печени (альвеококкоза);
- нормализация самочувствия;
- нормализация лабораторных показателей;
- регресс симптомов болезни;

- нормализация физикальных показателей организма;
- нормализация данных инструментальных методов исследования органов брюшной полости (печени).