

Одобрено  
Объединенной комиссией  
по качеству медицинских услуг  
Министерства здравоохранения  
и социального развития  
Республики Казахстан  
от «29» ноября 2016 года  
Протокол №16

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОЙ КИСТОЗНОЙ ТРАНСФОРМАЦИИ ОБЩЕГО ЖЕЛЧНОГО ПРОТОКА У ДЕТЕЙ**

### **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	2
Классификация	2
Диагностика и лечение на амбулаторном уровне	3
Показания для госпитализации	8
Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи	8
Диагностика и лечение на стационарном уровне	8
хирургическое вмешательство	14
Медицинская реабилитация	-
Паллиативная помощь	-
Сокращение, используемые в протоколе	15
Список разработчиков протокола	15
Конфликта интересов	16
Список рецензентов	16
Список использованной литературы	16

## 2. Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9:

МКБ-10		МКБ-9	
Код	Название	Код	Название
Q44.4	Киста желчного протока	46.3900	Анастомоз печеночного протока в кишечный тракт у детей

3. Дата разработки/пересмотра протокола: 2016 год.

4. Пользователи протокола: врачи детские хирурги, педиатры, ВОП.

5. Категория пациентов: дети.

## 6. Шкала уровня доказательности:

А	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
В	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортное или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
С	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+), результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или (+), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.
Д	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.

## 7. Определение:

Кистозная трансформация общего желчного протока — представляет собой врожденное расширение общего желчного протока, которые может приводить к прогрессирующей обструкции желчных путей и билиарному циррозу печени.

## 8. Классификация:

Согласно классификации разработанная Todani, выделяются 5 основных типов с несколькими подтипами, которые патанатомически могут быть не разделимы:

— I тип: наиболее распространенный, встречается в 80-90% (этот тип может выявляться внутриутробно):

- Ia: расширение внепеченочных протоков (полностью);
- Ib: расширение внепеченочных протоков (фокальное);
- Ic: расширение общего печеночного протока, частично внепеченочных протоков;
- II тип: истинный дивертикул внепеченочных желчных протоков;
- III тип: кистоподобное расширение интрамуральной части общего желчного протока (холедохоцеле);
- IV тип: следующие по распространенности формы:
- IVa: множественные кисты внутри- и внепеченочных желчных протоков;
- IVb: множественные кисты внепеченочных желчных протоков;
- 9. V тип: множественные расширения/кисты внутрипеченочных протоков (болезнь Кароли)

**По Alonso-Lej кистозные расширения внепеченочных желчных протоков подразделяются на 5 категорий:**

- Кистозное расширение общего желчного протока;
- Дивертикул общего желчного протока;
- Холедохоцеле;
- Сочетанные внутри- и внепеченочные кистозные поражения;
- Болезнь Кароли.

## **9. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ:**

**1) Диагностические критерии:** Выраженность симптомов зависит от размеров кисты, возраста ребенка, нарушения пассажа желчи. Как правило, у детей старшего возраста боли носят приступообразный характер, возникают чувство распираания, тошнота. Явления желтухи выражены умеренно (иктеричность склер, уменьшение окраски стула, более темный цвет мочи). Нарастание желтухи сопровождается усилением болей в животе, температурной реакцией (явления холангита), увеличением обесцвечивания стула, при этом моча приобретает интенсивный темный цвет. В период обострения в области нижнего края печени справа нередко можно пропальпировать плотное безболезненное опухолевидное образование с довольно четкими границами. Размеры этого образования с течением времени могут варьировать. Это зависит от выраженности сужения выходного отдела общего желчного протока и нарушения эвакуации желчи.

### **Жалобы и анамнез:**

Клиническая картина расширения общего желчного протока характеризуется триадой симптомов:

- рецидивирующие боли в эпигастральной области, в правом подреберье;
- перемежающаяся желтуха;
- наличие опухолевидного образования справа у края печени.

### **Из анамнеза:**

- перенесенные воспалительные заболевания во время беременности; наличие тератогенных факторов во время беременности
- семейный анамнез (наследственные заболевания и болезни печени);

### **Физикальное обследование;**

Осмотр кожных покровов, определение размеров печени и селезёнки ниже рёберной дуги (гепатомегалия, изменение кожных покровов в желтый цвет, асцит).

### **Лабораторные исследования;**

- ОАК – возможно лейкоцитоз, нейтрофилез, повышенное СОЭ;
- биохимический анализ крови – возможно повышение билирубина за счет прямой фракции, повышение трансаминаз, повышение тимоловой пробы, повышение щелочной фосфатазы, гипопротеинемия;
- коагулограмма – возможно снижение ПТИ, снижение АЧТВ, снижение фибриногена.

### **Инструментальные исследования;**

- ЭКГ – для исключения патологии сердца с целью предоперационной подготовки;
- ЭхоКГ – для исключения возможного сопутствующего порока развития сердечно-сосудистой системы;
- нейросонография – для исключения сопутствующей патологии со стороны ЦНС;
- УЗИ органов брюшной полости и почек – кистозное расширение холедоха, возможно расширение долевых желчных протоков;
- пренатальное УЗИ плода – определение кистозного образования в брюшной полости у плода;
- КТ органов брюшной полости – позволяет определить кистозное расширение общего желчного протока, возможно расширение долевых желчных протоков, возможно выявление желчных камней;
- эндоскопическая ретроградная панкреатохолангиография – определить протяженность суженного терминального отдела холедоха, уточнить вариант соединения билиопанкреатических и оценить состояние внутripеченочных протоков;
- МРТ (МРПХ) - позволяет определить кистозное расширение общего желчного протока, возможно расширение долевых желчных протоков, возможно выявление желчных камней.

## **2) Диагностический алгоритм:**

Сбор жалоб и анамнеза:

появление периодических болей в эпигастральной области или в правом подреберье, изменение кожных покровов и склер в желтый цвет. Пренатальное определение кистозного образования в брюшной полости у плода на УЗИ



### 3) Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований:

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
Кистозная трансформация общего желчного протока у детей	Желтушность кожных покровов, боли в животе, наличие кистозного образования у ворот печени	ОАК, биохимический анализ крови, коагулограмма, УЗИ ОБП, КТ/МРТ брюшной полости	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Гипербилирубинемия за счет прямой фракции</li> <li>• На УЗИ ОБП, КТ/МРТ брюшной полости – кистозное расширение общего желчного протока</li> </ul>
Инфекционный и неинфекционный гепатиты	Желтушность кожных покровов,	УЗИ органов брюшной полости, биохимический анализ крови, ИФА на внутриутробную инфекцию и маркеры вирусных гепатитов.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• гипербилирубинемия - за счет не прямой фракции билирубина, гепатомегалия;</li> <li>• на УЗИ - увеличение размеров печени за счет обеих долей, в поздних стадиях возможно уменьшение размеров печени (симптом тающей льдинки);</li> <li>• отсутствие кистозного образования в воротах печени.</li> </ul>
Киста головки поджелудочной железы	Боли в животе, наличие кистозного образования в брюшной полости	Биохимический анализ крови, амилаза мочи, УЗИ органов брюшной полости. КТ органов брюшной полости.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• повышение амилазы мочи и крови;</li> <li>• расположение кисты в проекции головки поджелудочной железы.</li> </ul>
Паразитарные кисты печени	Наличие кистозного образования печени.	УЗИ органов брюшной полости. КТ органов брюшной полости	<ul style="list-style-type: none"> <li>• кисты печени с течением времени увеличиваются в размерах, они неотделимы от печени (ультразвуковое сканирование);</li> <li>• не вызывают клиники холестаза;</li> <li>• имеют положительные специфические реакции для уточнения паразитарной (эхинококк) природы кисты.</li> </ul>

**4) Тактика лечения:** сводится к симптоматической терапии.

**Немедикаментозное лечение:** режим и диета по тяжести состояния пациента и возраста. Дети младшего возраста – грудное молоко или смеси (гипоаллергенные). Диета: Стол № 5, с исключением острых, жирных, жареных блюд, консервированных продуктов

**Медикаментозное лечение:** в зависимости от степени тяжести заболевания и клинических симптомов согласно принципам ИВБДВ [77].

Лечение на амбулаторном этапе зависит от наличия того или иного синдрома.

- при анемическом синдроме – препараты железа;
- при желтушном синдроме – желчегонные препараты;
- при симптомах холангита – назначение антибактериальной терапии;
- при болевом синдроме – назначить спазмолитики и желчегонные препарат;
- при наличии инфекционных осложнений – антибактериальная, противовирусная, противогрибковая терапия.

**Перечень основных и дополнительных лекарственных средств:** нет.

**Алгоритм действий при неотложных ситуациях:** согласно ИВБДВ [77].

**Другие виды лечения:** нет.

**5) Показания для консультации специалистов:**

- консультация детского хирурга – для установления диагноза и направления в специализированный центр;
- консультация детского инфекциониста – для исключения вирусного гепатита
- консультация гепатолога – для исключения и выявления патологии печени
- консультация других узких специалистов – по показаниям

**6) Профилактические мероприятия:**

Профилактикой возникновения холангита является своевременное лечение других патологий пищеварительного тракта (гастродуодениты, холециститы и т.п.), глистных инвазий и наблюдение у гастроэнтеролога после оперативных вмешательств на жёлчном пузыре и жёлчевыводящих путях:

- наблюдение и лечение женщин в период беременности в ЖК;
- своевременная диагностика заболевания;
- диспансерное наблюдение детей с врожденной кистозной трансформацией общего желчного протока у хирурга и гастроэнтеролога;
- методическая помощь врачам общей сети по организации профилактических осмотров, диспансеризации больных детей врожденной кистозной трансформацией общего желчного протока.

**7) Мониторинг состояния пациента:**

- оказание консультативной и диагностической помощи больным с врожденной кистозной трансформацией общего желчного протока, при необходимости, направление больного в специализированный центр;
- диспансерное наблюдение за больными с кистой холедоха;

- по показаниям консультация и патронаж на дому;
- контроль лабораторных показателей (ОАК, Б/х анализа крови, коагулограммы);
- 2-6 раз в год – УЗИ ОБП для контроля размеров кисты холедоха и изменений со стороны печени;
- лечение и наблюдение детей с портальной гипертензией у детского хирурга, у детского гастроэнтеролога

## **8) Индикаторы эффективности лечения**

- отсутствие болевого синдрома;
- нормализация пассажа желчи;
- снижение уровня билирубина.

## **10. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:**

### **10.1 Показания для плановой госпитализации:**

- желтушность кожных покровов как вследствие холестаза;
- проведение дальнейшего обследования и лечения пациента с подозрением на кисту общего желчного протока в специализированное медицинское учреждение.
- для оперативного лечения кисты холедоха.

### **10.2 Показания для экстренной госпитализации:**

- выраженный болевой синдром вследствие обтурации холедоха.

*Примечание\*:* Экстренная госпитализация по месту жительства в профильный стационар для проведения симптоматической и по синдромной терапии с дальнейшим переводом в специализированное учреждение при необходимости.

## **11. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ:**

**1) Диагностические мероприятия:** сбор жалоб и анамнеза, общий осмотр (смотреть пункт 9, подпункт 1).

**2) Медикаментозное лечение:** симптоматическая терапия.

## **12. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:**

**1) Диагностические критерии на стационарном уровне:**

смотреть пункт 9, подпункт 2.

**2) Диагностический алгоритм:** смотреть пункт 9, подпункт 2.

**3) Перечень основных диагностических мероприятий:**

- биохимический анализ крови – для определения повышения билирубина за счет прямой фракции, трансаминаз, тимоловой пробы, щелочной фосфатазы, гипопротейнемия;



- УЗИ органов брюшной полости и почек – для оценки кистозного расширения холедоха, расширение долевых желчных протоков;
- пренатальное УЗИ плода – для определения кистозного образования в брюшной полости у плода;
- КТ органов брюшной полости – для определения кистозного расширения общего желчного протока, расширение долевых желчных протоков, возможно выявление желчных камней;
- эндоскопическая ретроградная панкреатохолангиография – для оценки протяженности суженного терминального отдела холедоха, уточнение варианта соединения билиопанкреатических и оценки состояния внутрипеченочных протоков;
- МРТ (МРПХ) – для определения кистозного расширения общего желчного протока, возможно расширение долевых желчных протоков, возможно выявление желчных камней;
- интраоперационная холецистохолангиография (выполняется интраоперационно) – для выявления кисты холедоха и определения печеночных желчных ходов.

#### **4) Перечень дополнительных диагностических мероприятий по показаниям:**

- ЭКГ – для исключения патологии сердца с целью предоперационной подготовки;
- ЭхоКГ – для исключения возможного сопутствующего порока развития сердечно-сосудистой системы;
- НСГ – для исключения патологии со стороны головного мозга;
- обзорная рентгенография органов грудной клетки – по показаниям;
- УЗИ почек – по показаниям;
- Определение группы крови и резус фактора – по показаниям;
- ОАК – по показаниям;
- биохимический анализ крови (общий белок и его фракции, мочевины, креатинин, остаточный азот, ЩФ, АЛТ, АСТ, глюкоза, общий билирубин с фракциями, амилаза, калий, натрий, хлор, кальций, СРБ);
- коагулограмма (ПТИ, МНО, АЧТВ, фибриноген, тромбиновое время).

#### **5) Тактика лечения:**

На стационарном уровне проводятся диагностика основного заболевания, коррекция состояния пациента, дается рекомендация по оперативному вмешательству в более старшем возрасте в плановом порядке.

Эти пациенты находятся под амбулаторным наблюдением у гастроэнтеролога и хирурга после оперативного вмешательства. Под наблюдением у хирурга в течение 1 года, у гастроэнтеролога длительно.

#### **Немедикаментозное лечение:**

Режим – палатный.

Диета: Стол №0, №5, грудным детям материнское молоко или смеси по возрасту гипоаллергенные.

- уход за центральным катетером;
- уход за назогастральным зондом;
- уход за дренажной трубкой;
- ежедневная перевязка 1 раз в день;
- промывание мочевого катетера теплым раствором фурацилина 3х4 раза в день.

**Медикаментозное лечение:** в зависимости от степени тяжести заболевания и клинических симптомов.

**Перечень основных лекарственных средств:**

- гемостатическая терапия в послеоперационном периоде планово и по показаниям:
  - терлипрессин (по жизненным показаниям);
- антибактериальная терапия с целью профилактики послеоперационных осложнений и для предоперационной подготовки (при холангитах):
  - цефуроксим, цефтазидим, амикацин, гентамицин, метронидазол.
- антимикотическая терапия:
  - флуконазол.
- обезболивание ненаркотическими анальгетиками в послеоперационном периоде;
- парентеральное питание:
  - жировые эмульсии для парентерального питания, комплекс аминокислот.
- инфузионная терапия – для восполнения ОЦК, восстановление водно-электролитных расстройств в раннем послеоперационном периоде и с дезинтоксикационной целью:
  - альбумин 10%, альбумин 20%.
- желчегонные препараты:
  - урсодезоксихолевая кислота.

**Перечень дополнительных лекарственных средств:**

- противовирусная терапия при сопутствующей патологии;
- муколитики, бронхолитики при сопутствующей патологии;
- неврологические препараты при сопутствующей патологии;
- препараты железа для лечения анемии.

**Таблица сравнения препаратов: в послеоперационный период**

№ п/п	Наименование ЛС	Пути введения	Доза и кратность применения (количество раз в день)	Длительность применения	УД
<b>Антибактериальные средства: b-лактамы антибиотики и другие антибактериальные средства (антибиотики подбираются в зависимости от результата чувствительности микроба)</b>					
1.	цефуроксим или	в/м, в/в	для хирургической профилактики детям от 1мес до 18лет цефуроксим рекомендовано вводить внутривенно за 30минут до процедуры 50 mg/kg (max. 1.5 g), в последующем в/м либо в/в по 30 mg/kg (max. 750 mg) каждые 8часов для процедур высокого риска инфекции	7-10 дней	А
2.	цефтазидим или	в/м, в/в	Дозировка для детей составляет: до двух месяцев – 30 мг на кг веса в/в, разделенные на два раза; от двух месяцев до 12 лет – 30-50 мг на кг веса в/в, разделенные на три раза.	7-10 дней	А
4.	амикацин или	в/м, в/в	В/м или в/в амикацин вводят каждые 8 часов из расчета 5 мг/кг или каждые 12 часов по 7,5 мг/кг. При неосложненных бактериальных инфекциях, поразивших мочевые пути, показано применение амикацина каждые 12 часов по 250 мг. Новорожденным недоношенным детям препарат начинают вводить в дозировке 10 мг/кг, после чего переходят на дозу 7,5 мг/кг, которую вводят каждые 18-24 часа. При в/м введении терапия длится 7-10 дней, при в/в – 3-7 дней.	7-10 дней	А
5.	гентамицин или	в/м, в/в	В/м, в/в, местно, субконъюнктивально. Доза устанавливается индивидуально. При парентеральном введении обычная суточная доза при заболеваниях средней тяжести для взрослых с нормальной функцией почек одинакова при в/в и в/м введении — 3 мг/кг/сут, кратность введения — 2–3 раза в сутки; при тяжелых инфекциях — до 5 мг/кг (максимальная суточная доза)	7 дней	В

			в 3–4 приема. Средняя продолжительность лечения — 7–10 дней. В/в инъекции проводят в течение 2–3 дней, затем переходят на в/м введение. При инфекциях мочевыводящих путей суточная доза для взрослых и детей старше 14 лет составляет 0,8–1,2 мг/кг. Детям раннего возраста назначают только по жизненным показаниям при тяжелых инфекциях. Максимальная суточная доза для детей всех возрастов — 5 мг/кг.		
6.	метронидазол	в/в, per os	Неонатальный период 5–10 mg/kg в 2 приема. Дети от 1 мес до 1 года 5–10 mg/kg в 2 приема. Дети от 1 года до 18 лет 10 mg/kg (max. 600 mg) в 2 приема.	7-10 дней	В
<b>Противогрибковые ЛС – для профилактики дисбактериоза</b>					
7.	флуконазол	в/в	При в/в введении флуконазола детям при кандидозном поражении кожи и слизистой из расчета 1 – 3 мг/кг При инвазивных микозах доза повышается до 6 – 12 мг/кг.	7-10 дней	В
<b>Симптоматическая терапия</b>					
8.	альбумин 10%	в/в	В/в капельно при операционном шоке, гипоальбуминемии, гипопроteinемии. У детей альбумин назначается из расчета не более 3 мл/кг массы тела в сутки (по показаниям)	по показаниям	В
9.	альбумин 20%	в/в	Разовая доза для детей составляет 0,5-1 г/кг. Препарат можно применять у недоношенных грудных детей (по показаниям)	по показаниям	В
10.	фуросемид	в/м, в/в	Средняя суточная доза для внутривенного или внутримышечного введения у детей до 15 лет - 0,5-1,5 мг/кг.	по показаниям	В

## **Хирургическое вмешательство:**

### **Методы оперативного вмешательства:**

- У-образная гепатико-еюностомия на изолированной петле по Ру, холецистэктомия.

**1. Цель проведения вмешательства:** экстирпация кистозно-расширенного холедоха, восстановление пассажа желчи

**2. Показания для проведения вмешательства:** клиническое и лабораторно – инструментальные подтверждение.

**3. Противопоказания для проведения вмешательства:** относительное противопоказание период новорожденности при отсутствии стаза желчи.

**4. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:** смотреть пункт 12, подпункт 3, 4.

### **5. Методика проведения процедуры/вмешательства:**

Под общим обезболиванием, после обработки операционного поля послойно вскрыта брюшная полость по Кохеру справа (поперечный). Ревизия. Производится холецистэктомия, далее экстирпация кисты холедоха. Производится выделение печеночного протока. На уровне около 20-25 см от связки Трейца производится отсечение тощей кишки. Накладывается У-образный гепатико-еюностомия на изолированной петле по Ру. Через отдельный разрез – дренирование подпеченочного пространства. Послойно анатомия восстанавливается. Косметический шов на кожу. Обработка раствором йод-повидон, асептическая повязка.

**Другие виды лечения:** нет.

### **7) Показания для консультации специалистов:**

- консультация детского анестезиолога – определение и исключение возможных противопоказаний к операциям;
- консультация диетолога – для подбора питательных смесей;
- консультация реаниматолога и других узких специалистов – по показаниям.

### **8) Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации:**

- послеоперационный период;
- полиорганная недостаточность;
- нарушение витальных функций.

### **9) Индикаторы эффективности лечения:**

- устранение (регресс) симптомов желтухи;
- заживление операционной раны первичным натяжением, отсутствие признаков воспаления послеоперационной раны в раннем послеоперационном периоде;
- нормализация лабораторных показателей;

- отсутствие кистозного расширения холедоха на УЗИ ОБП и КТ ОБП.

**Дальнейшее ведение:** при нормальном течении послеоперационного периода, выписка из стационара с рекомендациями дальнейшего лечения по месту жительства под наблюдением детского хирурга, гастроэнтеролога и других специалистов по показаниям.

**13. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ:** нет.

**14. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ:** нет.

**15. Сокращения, используемые в протоколе:**

в/в	внутривенно
в/м	внутримышечно
АЛТ	аланинаминотрансфераза
АСТ	аспартатаминотрансфераза
АЧТВ	активированное частичное тромбопластиновое время
Б/х	биохимический
ЖК	женская консультация
ИББДВ	интегрированное ведение болезней детского возраста
КТ	компьютерная томография
МНО	международное нормализованное отношение
МРТ	магниторезонансная томография
НСГ	нейросонография
МРПХ	магнитно-резонансная панкреатохолеграфия
ОБП	область брюшной полости
ОАК	общий анализ крови
ОДБ	областная детская больница
ОЦК	объем циркулирующей крови
ПТИ	протромбиновый индекс
СРБ	С-реактивный белок
СОЭ	скорость оседания эритроцитов
УЗИ	ультразвуковое исследование
ЦНС	центральная нервная система
ЩФ	щелочная фосфатаза
ЭКГ	электрокардиография
ЭхоЭКГ	эхокардиография

**16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

- 1) Хаиров Константин Эдуардович – к.м.н., и.о. директора РГП на ПХВ «Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК» г. Алматы.
- 2) Калабаева Мөлдір Махсутханқызы – врач отделения хирургии, детский хирург, РГП на ПХВ «Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК» г.Алматы.
- 3) Оразалинов Азамат Жанабылович – врач отделения хирургии, детский хирург, РГП на ПХВ «Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗСР РК», г. Алматы.
- 4) Дженалаев Дамир Болатович – д.м.н., руководитель отделения хирургии АО «Национальный научный центр материнства и детства», г. Астана.
- 5) Калиева Мира Маратовна – к.м.н., доцент кафедры клинической фармакологии и фармакотерапии КазНМУ им.С.Д. Асфендиярова, г.Алматы.

**17. Указание на отсутствие конфликта интересов:** нет.

**18. Список рецензентов:**

- 1) Дженалаев Болат Канапьянович – профессор, руководитель кафедры детской хирургии Западно-азахстанского государственного медицинского университета им. М.Оспанова.

**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) Акопян В.Г: Хирургическая гепатология детского возраста. М., Медицина. - 1982.
- 2) Акопян В.Г., Муриева З.Д., Туманян Г.Т. и др: Хирургия кист холедоха у детей. Вестник хирургии им. Грекова. 1984. - № 3. - С. 54 - 58.
- 3) Алиев Б.О: Хирургическое лечение нарушений проходимости дистальных отделов наружных желчных путей у детей. Автореферат диссертации на соискание степени кандидата медицинских наук. Ленинград. 1979.
- 4) Арипов У.А., Прохорова В.П: Врожденные кисты внепеченочных желчных путей у детей. Хирургия. 1981. - № 10. - С. 32 - 34.
- 5) Баиров Г.А: Хирургия пороков развития у детей. JL, Медицина, 1968.
- 6) Баиров Г.А., Пугачев А.Г., Шапкина А.Л: Хирургия печени и желчных протоков у детей. Л., Медицина, 1970.
- 7) Баиров Г.А., Шамис А.Я., Алиев Б.О: Врожденная кистозная трансформация общего желчного протока у детей. Вестник хирургии им. Грекова. 1978. - № 3. -С. 96-100.
- 8) Баиров Г.А., Эргашев Н.Ш: Кисты наружных желчных протоков у детей. Материалы XVI съезда хирургов Украинской ССР (тезисы докладов). Одесса, 28 - 30 сентября. - 1988. - Киев. - С. 244 - 245.

- 9) Баранов О.Г., Губка А.В: Кистовидные дилатации общего желчного протока. Клиническая хирургия. 1987. - № 9. С. 62.
- 10) Бородий В.А., Ходоровский В.И., Яременко Н.А: Кисты общего желчного протока. Клиническая хирургия. 1984. - № 9. - С. 63.
- 11) Вахидов А.В: Врожденные кисты холедоха. Хирургия. 1981. - № 1. - С. 20 — 21.
- 12) Волченков И.И., Солк В.В: Кисты общего желчного протока. Материалы УП научно-практической конференции Нарвской ГБ. Нарва. 1970. - С. 37 - 38.
- 13) Греджев А.Ф., Попов Н.К: Врожденное расширение общего желчного протока. Вестник хирургии. 1964. - № 5. - С. 86 - 88.
- 14) Григович И.Н., Савчук О.Б: Врожденные кисты общего желчного протока у детей. Вестник хирургии им. Грекова. 1991. - 146 (5). - С. 77 - 78.
- 15) Дуберман Л.Б., Ковшиков В.С: О кистах общего желчного протока. Хирургия. -1969.-№ 11.-С. 63-67.
- 16) Зверев А.Ф: Врожденное расширение общего желчного протока. Новые хирургические архивы. 1961. - № 8. - С. 48 - 51.
- 17) Земсков Н.Н., Аблицев Н.П: Врожденное расширение общего желчного протока. Клиническая хирургия. 1975. - № 4. - С. 61 — 62.
- 18) Иванов В.В., Шакенов Д.И: Перфорация гигантской кисты общего желчного протока. Вестник хирургии им. Грекова. 1992. - 148 (3). - С. 302 - 303.
- 19) Исаков Ю. Ф., Степанов Э. А., Красовская Т. В: Абдоминальная хирургия у детей. М. Медицина. — 1988.
- 20) Искандаров Э.Р. Хирургия наружных желчных путей у детей (хронический бескаменный холецистит, киста общего желчного протока). Автореферат на соискание степени кандидата медицинских наук. Москва. -1982.
- 21) Катиладзе М.Р: Лечение кист общего желчного протока, осложненных механической желтухой. Материалы конференции, посвященной XXV съезду КПСС. Кутаиси. 1976. - С. 110 - 115.
- 22) Ковальков В.Ф., Залюгин К.А., Яценко С.Л., Горелова Е.М: Кистозное расширение общего желчного протока у детей. Вестник хирургии им. Грекова.- 1993. 156 (5-6). - С. 65 - 66.
- 23) Кононенко Н.Г: Кистоподобное расширение общего желчного протока. Вестник хирургии. 1986. - № 10. - С. 140 - 143.
- 24) Кочиашвили В.И: Киста общего желчного протока со злокачественным ее перерождением. Сборник научных статей П МОЛГМИ. Москва. 1973.-С. 12- 13.
- 25) Кривченя Д.Ю., Юрченко Н.И., Алмаший Г.Г., Яременко В.В: Диагностика и лечение нарушения проходимости желчевыводящих путей при пороках развития у младенцев. Хирургия. 1990. № 8. - С. 7 - 12.
- 26) Магомедов А.З., Алиев Б.О: Врожденные кисты холедоха. Клиническая хирургия. 1978. - № 10. - С. 67 - 68.
- 27) Малюта О.В., Мельник И.А: Киста общего желчного протока, содержащая конкременты. Клиническая хирургия. 1987. - № 9. - С 65.
- 28) Масалин М.М., Маджуга В.П., Альжанов Б.К: Хирургическое лечение кисты внепеченочных желчных протоков. Хирургия. 1985. - № 1. — С. 104 - 105.



- 29) Милонов О.Б., Дубровский Р.П., Умбруцумян А.А: К вопросу о кистах внепеченочных желчных протоков. Хирургия. 1963. - № 3. - С. 84 - 88.
- 30) Милонов О.Б., Мовчун А.А., Ратникова Н.П: Врожденное расширение внутрипеченочных желчных путей (болезнь Кароли). Хирургия. — 1981. № 10. -С. 101-103.
- 31) Милонов О.Б., Тимошин А.Д: Врожденная киста ампулы большого дуоденального соска. Хирургия. 1984. - № 11. - С. 133 - 134.
- 32) Миронов С.П., Акопян В.Г., Муриева З.Д: Гепатобилиарная сцинтиграфия в диагностике кист общего желчного протока у детей. Медицинская радиология. - 1984.-№7.-С. 20-23.
- 33) Миронов С.П., Митьков В.В., Силаев А.В и др: Эхографическая и сцинтиграфическая диагностика кист общего желчного протока у детей. Педиатрия. 1985. - № 5. - С. 38 - 39.
- 34) Мурашов И.К: К вопросу о кистах общего желчного протока. Педиатрия. - 1956.-№4.-С. 74 -78.
- 35) Напалков П.Н., Артемьева Н.П., Качурин В.С: Пластика терминального отдела желчного и панкреатического протоков. JL: Медицина. 1980. - 184 с.
- 36) Одинак В.М., Пустынская И.А., Чернова Н.А: Кисты общего желчного протока у детей. Клиническая хирургия. 1987. - № 6. - С. 76.
- 37) Пономарев А.А: Болезнь Кароли. Врачебное дело. 1990. - № 10. - С. 88 - 91.
- 38) Пострелов И.А., Степанов В.В: Упруговязкие свойства стенки желчного протока в норме и условиях обтурации. Научные труды Новосибирского Государственного Медицинского Института. Новосибирск. 1973. - т. 64. - С. 90-92.
- 39) Радзиховский А.П., Мельник В.Н: Трудности диагностики врожденной кисты дистального отдела общего желчного протока, осложненной наружным желчным свищом. Клиническая хирургия. 1981. - № 9. - С. 59.
- 40) Радзиховский А.П., Бобров О.Е., Курилец И.П: Диагностика и хирургическое лечение кист желчных протоков. Медицинский журнал Узбекистана. 1985. № 4. - С. 25 - 28.
- 41) Серапинас И.Л: Анатомические взаимоотношения внепеченочных желчных протоков с протоками поджелудочной железы. Хирургия. 1981. - № 1. - с. 52 -54.
- 42) Ситковский Н.Б., Деньшин Т.И., Каплан В.М: Диагностические и лечебно-тактические просчеты при лечении врожденного расширения общего желчного протока. Клиническая хирургия. 1988. - № 6. - С. 60 - 62.
- 43) Соколов Ю.Ю., Фрейнд Г.Г: Клинико-морфологическая классификация дуоденопанкреатобилиарных аномалий. Тезисы докладов Всероссийского симпозиума «Хирургия гепатопанкреатодуоденальной зоны у детей». Пермь. — 2003.-с. 219-222.
- 44) Соколов Ю.Ю., Фрейнд Г.Г: Морфогенез дуоденопанкреатобилиарных аномалий у детей. Пермь, 2003.
- 45) Сомов К.А: Врожденное расширение внутрипеченочных желчных путей, сочетающееся с дилатацией почечных канальцев. Арх. Пат. 1973. - № 4. — С. 69-72.

- 46) Степанов А.Э., Шумов Н.Д., Фокин Н.В: Хирургические аспекты лечения пороков развития желчевыводящих путей у детей. Сборник материалов конференции «Новое в гепатологии». Москва - 2002.
- 47) Степанов Э.А., Красовская Т.В., Смирнов А.Н. и соавт: Диагностическая тактика при различных формах холангиопатий у детей. Хирургия. 1989. - № 11.-с. 50-54.
- 48) Степанов Э. А, Смирнов А. Н, Эльмурзаев Х. А: Кисты общего желчного протока в детстве. Хирургия. 1991. - № 8. - С. 72 - 74.
- 49) Тарабрин В.И: Хирургическое лечение кист общего желчного протока. Хирургия. 1983. - № 8. - С. 35 - 38.
- 50) Терновский С.Д: Врожденное расширение общего желчного протока. Хирургия. 1959.-№3.-С. 9- 16.
- 51) Туманян Г.Т., Муриева З.Д., Пинелис Д.В: Кистозная трансформация желчных протоков у детей. Детская хирургия. 1998. -№3.-с. 8-11.
- 52) Цацаниди К.Н., Ермишанцев А.К., Гордеев П.С., Бакулев Н.В: Хирургическое лечение стриктур гепатикохоледох у больных первичной внепеченочной портальной гипертензией. Вестник хирургии. 1990. - № 10. - с. 19-22.
- 53) Шамис А.Я: Хирургическое лечение пороков развития желчевыводящих путей у детей. Вестник хирургии. 1982. - № 5. - с. 85 - 88.
- 54) Шапкин В.В., Мызин А.В., Шумов Н.Д., Браев А.Т: Возможности лапароскопии в обследовании детей с заболеваниями органов гепатопанкреатодуоденальной зоны. Сборник тезисов симпозиума «Актуальные проблемы лапароскопии в педиатрии». Москва. - 1994. - с. 39.
- 55) Шапкин В.В., Шумов Н.Д., Бурков И.В., Браев А.Т: Диагностика и лечение заболеваний и пороков развития органов верхнего этажа брюшной полости. Материалы 2-ой конференции «Актуальные проблемы абдоминальной патологии у детей». Москва. - 1994. - с. 6 - 8.
- 56) Шумов Н.Д., Бурков И.В., Шапкин В.В., Браев А.Т., Мызин А.В: Функциональное состояние двенадцатиперстной кишки при некоторых заболеваниях органов верхних отделов брюшной полости у детей. Вестник Академии медицинских наук. 1994. - № 3. - с. 12-14.
- 57) Шумов Н.Д., Шапкин В.В., Браев А.Т: Комплексная диагностика заболеваний органов гепатопанкреатодуоденальной зоны у детей. Материалы научно-практической конференции. Саратов. - 1993. - с. 188.
- 58) Шумов Н.Д., Шапкин В.В., Мызин А.В., Браев А.Т: Выбор тактики лечения при заболеваниях желчного пузыря и желчных ходов у детей. Сборник тезисов симпозиума «Актуальные проблемы лапароскопии в педиатрии». Москва. — 1994.-с. 42 44.
- 59) Alonso-Lej, Rever WB, Pessagno DJ: Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94 cases. Int Abst Surg. 1959. - 108. - P. 1 - 30.
- 60) Ando H, Ito T: Ballonoplasty for biliary strictures associated with choledochal cysts. J Jpn Surg Soc. 1992. - 93. - P. 1135 - 1137.

- 61) Ando H, Ito T, Kaneko K, Seo T: Congenital stenosis of the intrahepatic bile duct associated with choledochal cysts. *J Am Coll Surg.* 1995. - Vol. 181. - P. 426 -430.
- 62) Ando H, Ito T, Nagaya M et al: Pancreaticobiliary maljunction without choledochal cyst in infants and children: clinical features and surgical therapy. *J. Pediatr. Surg.* —1995. Vol. 30. - № 12. - P. 1658 - 1662.
- 63) Ando H, Ito T, Watanabe Y, Seo T, Kaneko K: Spontaneous perforation of choledochal cyst. *J Am Coll Surg.* 1995. - Vol. 181, № 2. - P. 125 - 128.
- 64) Ando H, Kaneko K, Ito F et al: Embryogenesis of pancreaticobiliary maljunction inferred from development of duodenal atresia. 1999. - Vol. 6. - № 1. - P. 50 - 54.
- 65) Ando H, Kaneko K, Ito F et al: Operative treatment of congenital stenoses of the intrahepatic bile ducts in patients with choledochal cyst. *Am J Surg.* 1997. - 173.p. 491-494.
- 66) Aranha GV, Prinz RA, Freeark RJ, Greenlee HB: The spectrum of biliary tract obstruction from chronic pancreatitis. *Arch Surg.* 1984. - 119. - P. 595 - 600.
- 67) Arima E, Akita H: Congenital biliary tract dilatation and anomalous function of the pancreatobiliary ductal system. *J Pediatr Surg.* 1979. - Vol. 14. - P. 9 - 15.
- 68) Ashcraft CW, Holder TM: Детская хирургия, СП, Пит Тал. 1997. - Том 2. - С. 161 - 189.
- 69) Babbitt DP: Congenital choledochal cysts: new etiological concept based on anomalous bulb relationship of the CBD and pancreatitis. *Ann Radiol.* 1969. — 12. -P. 231-240.
- 70) Barker A.P., Ford W.D., Le Quesne G.W., Moore D.J: The common bilio-pancreatic channel syndrome in childhood. *Aust. N. Z. J. Surg.* 1992. - Vol. 62. - № 4. - P. 70 -73.
- 71) Barthet M, Bernard JP, Duvall JL, Affriat C, Sahel J: Biliary stenting in benign biliary stenosis complicating chronic calcifying pancreatitis. *Endoscopy.* 1994. -26.-P. 569-572.
- 72) Benhidjeb T, Munster B, Ridwelski K et al: Cystic dilatation of the common bile duct: surgical treatment and long-term results. *Br J Surg.* 1994. - 811. - P. 433 -436.
- 73) Benhidjeb T, Said S, Rudolph B et al: Anomalous pancreaticobiliary junction — report of a new experimental model and review of the literature. *J Pediatr Surg.* 1996. - Vol. 31.-P. 1670-1674.
- 74) Caroli J: Disease of intrahepatic bile ducts. *Isr J Med Sci.* 1968. - 4. - P. 21 - 35.
- 75) Chapoy P.R., Kendall R.S., Fonkalsrud E., Ament M.E: Congenital stricture of the common bile duct: an unusual case without jaundice. *Gastroenterology.* 1980. - Vol. 80.-№2.-P. 380-383.
- 76) Kasai M, Asakura Y, Taira T: Surgical treatment of choledochal cyst. *Ann Surg.* 1970. - Vol. 172. - P. 884 - 888.
- 77) ИВБДВ — руководство ВОЗ по ведению наиболее распространенных заболеваний в стационарах первичного уровня, адаптированное к условиям РК (ВОЗ 2012 г.).