

ФГБОУ ВО Нижегородская государственная медицинская академия
Кафедра госпитальной педиатрии.

Желчнокаменная болезнь (ЖКБ)

Выполнила: студентка 611 группы Махова Светлана
Проверила: к.м.н. доцент Лазарева Татьяна Станиславовна

г. Н. Новгород
2018г.



Желчнокаменная болезнь

Желчнокаменная болезнь (ЖКБ) – дистрофически-дисметаболическое заболевание гепатобилиарной системы, обусловленное нарушением обмена холестерина и/или билирубина и характеризующееся образованием конкрементов в желчных путях.

При образовании камней в желчном пузыре говорят о «**холецистолитиазе**», в общем желчном протоке – о «**холедохолитиазе**», во внутривпеченочных протоках – о «**внутрипеченочном холелитиазе**».

Кодирование по МКБ 10

К 80: Желчнокаменная болезнь (холелитиаз)

К 80.0 — Камни желчного пузыря с острым холециститом

К 80.1 — Камни желчного пузыря с другим холециститом

К 80.2 — Камни желчного пузыря без холецистита

К 80.3 — Камни желчного протока с холангитом

К 80.4 — Камни желчного протока с холециститом

К 80.5 — Камни желчного протока без холангита или холецистита

К 80.8 — Другие формы холелитиаза



Эпидемиология

В последние десятилетия отмечается **рост частоты ЖКБ у детей и подростков.**

Официальной статистики по распространенности ЖКБ в общей популяции детей России нет. Среди детей до 7 лет мальчики болеют в 2 раза чаще, чем девочки. В возрасте от 7 до 9 лет соотношения мальчиков к девочкам становятся 1:1, в 10-12 лет – 1:2, а в подростковом возрасте 1:3.



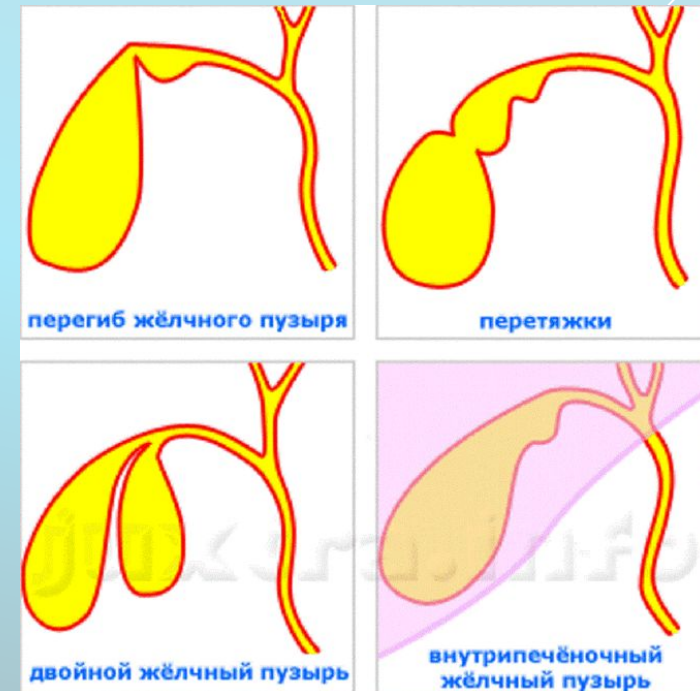
Этиология и патогенез

Холелитиаз является мультифакториальным заболеванием.

В детском возрасте **ведущими факторами камнеобразования** являются:

- ❖ Наследственная предрасположенность.
- ❖ Обменные нарушения.
- ❖ Нарушение моторно-эвакуаторной и концентрационной функции желчного пузыря.
- ❖ Аномалии развития билиарного тракта.

Основной причиной образования камней служит избыточная концентрация желчи.



Этиология (1)

Выявлена взаимосвязь с наследованием определенного **генотипа по системе HLA**. К группе риска по камнеобразованию следует отнести детей несущих антигены по системе HLA: **B12 и/или B 18**, в сочетании с антигенами локусов CW4; A9; A11; A19. При наличии у ребенка одного АГ локуса В (B12 или B18) - риск развития болезни составляет **30%**; при сочетании этих антигенов - возрастает **до 70%**.

Кроме того, при ЖКБ у детей сохраняется устойчивая тенденция наследования по женской линии **с рецессивным типом наследования**. Для реализации генетически детерминированных факторов в болезнь **необходимо наличие промоторов** – факторов, являющихся триггерами манифестации желчнокаменной болезни.

Этиология (2)

Среди различных причинно-значимых факторов, способствующих развитию ЖКБ в детском возрасте, **нутритивным нарушениям отводится немаловажное значение.**

Сбалансированное питание, включая грудное вскармливание, является краеугольным камнем для предупреждения развития ЖКБ в детском возрасте. Естественное вскармливание способствует снижению риска развития гиперлипидемии, гиперинсулинемии, ожирения.

Таурин, содержащийся в женском молоке, улучшает всасывание липидов, повышает секрецию желчных кислот, снижает секрецию холестерина, а также обладает протективным эффектом в отношении образования холестериновых камней.

Этиология (3)

Особое значение имеет **нарушение детоксикационной функции микробной флоры** пищеварительного тракта.

Избыточный **рост анаэробных бактерий**, обусловленный физиологической незрелостью пищеварительного тракта в детском возрасте, **нарушает метаболизм желчных кислот**.

Последние метаболизируются не до третичной (урсодезоксихолевой), а до вторичной желчной кислоты (дезоксихолевой). Дезоксихолевая кислота, **всасываясь, возвращается в печень**. Избыток ее способствует **формированию пигментных желчных камней**.



Этиология (4)

Нельзя недооценивать неблагоприятное влияние ксенобиотиков, лекарственных средств, биологически активных веществ, ухудшающееся качество питьевой воды, что способствует накоплению в организме солей тяжелых металлов, органических и неорганических веществ, прямо или косвенно влияющих на различные органы и системы, в том числе печень и желчные пути.



Этиология (5)

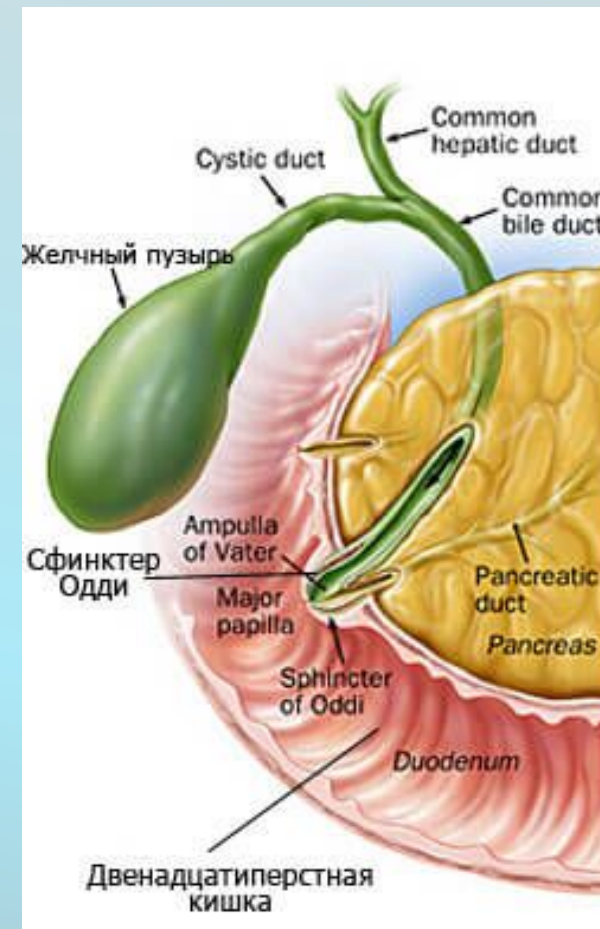
Перегруженность школьной программы, чрезмерное использование аудиовизуальной техники, раннее приобщение к производственной деятельности и т.п., алкоголизм, активное и пассивное курение, токсикомания являются триггерами в процессах образования желчных камней. **Эти факторы наиболее значимыми являются в подростковом возрасте.**



Этиология (6)

Ключевым фактором развития холелитиаза является **нарушение моторно-эвакуаторной функции ЖП**. При сохраненной буферной функции ЖП, желчь эвакуируется раньше, чем успевают сформироваться точки кристаллизации ХС.

В случае **дисфункции сфинктера Одди и/или ЖП** высококонцентрированная желчь длительное время задерживается в ЖП, создавая условия для **камнеобразования**.



Этиология (7)

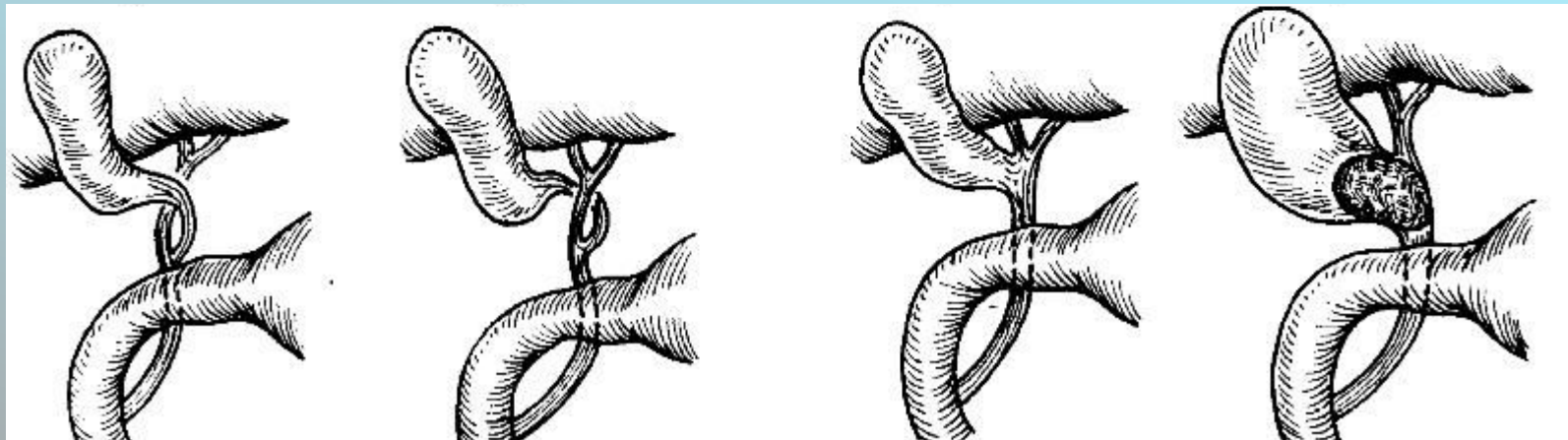
Причиной таких расстройств у детей чаще всего являются **вегетативные дисфункции**. ЖКБ в детском возрасте наиболее часто сопровождается **высоким вегетативным тонусом симпатического отдела ВНС**.

Кроме того, в регуляции сократительной активности сфинктера Одди и ЖП принимают участие **висцеро-висцеральные рефлекссы со стороны органов ЖКТ** в процессе пищеварения. Очевидно, **сопутствующие заболевания ЖКТ** (гастриты, гастродуодениты, рефлюксные нарушения), выявляющиеся практически у всех больных с холелитиазом, **способствуют процессам формирования желчных конкрементов**.

Этиология (8)

Важная роль в формировании холестатических процессах отводится **аномалиям развития желчных путей**, которые определяются **у каждого второго с ЖКБ**.

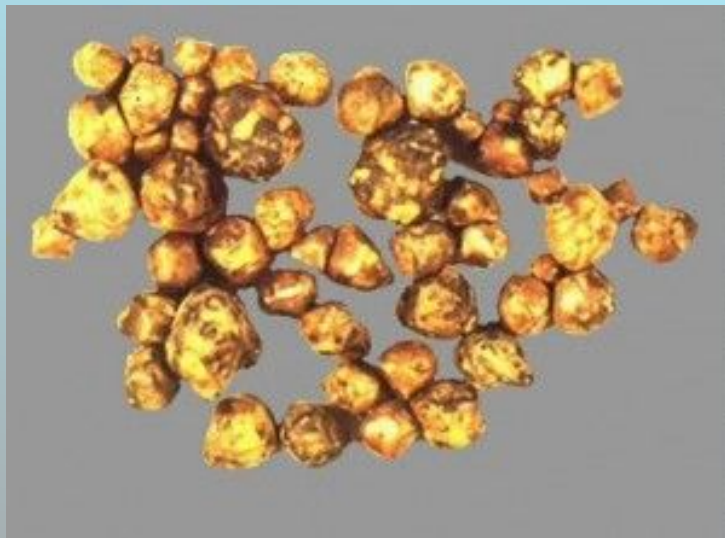
Аномалии развития билиарного тракта у детей достаточно часто сочетаются с аномалиями панкреатических протоков и 12 ПК, что создает **условия для развития холецистита, внепеченочного холестаза, панкреатита, хронической дуоденальной непроходимости**, которые могут усугублять течение заболевания.



Различают камни двух основных видов (1):

1. Холестериновые.

Содержание **холестерина в них >50%**. Также в их состав входят желчные пигменты, соли кальция, матрикс состоит из гликопротеинов слизи. Камни обычно имеют крупный размер, единичные.



Различают камни двух основных видов (2):

2. **Пигментные** - состоят преимущественно из **кальция билирубината** и **комплексов кальция и гликопротеинов слизи**.

а) **Черные** (состоящие преимущественно из кальция билирубината, обычно **множественные, размером <5 мм**). Содержание **холестерина** в них **<20%**.

Образование черных камней наиболее характерно для гемолиза и цирроза печени.

б) **Коричневые** (состоящие из кальциевых солей неконъюгированного билирубина, муциновых гликопротеинов, холестерина, пальмитата и стеарата кальция; **мягкие, слоистые, рентгенонегативные**). Содержание **холестерина** в них **20-50%**. В ядре камня могут обнаруживаться включения бактериальных компонентов.



Kumar et al. Robbins & Cotran Pathologic Basis of Disease, 9th Edition.
Copyright © 2009 by Saunders, an imprint of Elsevier, Inc. All rights reserved.

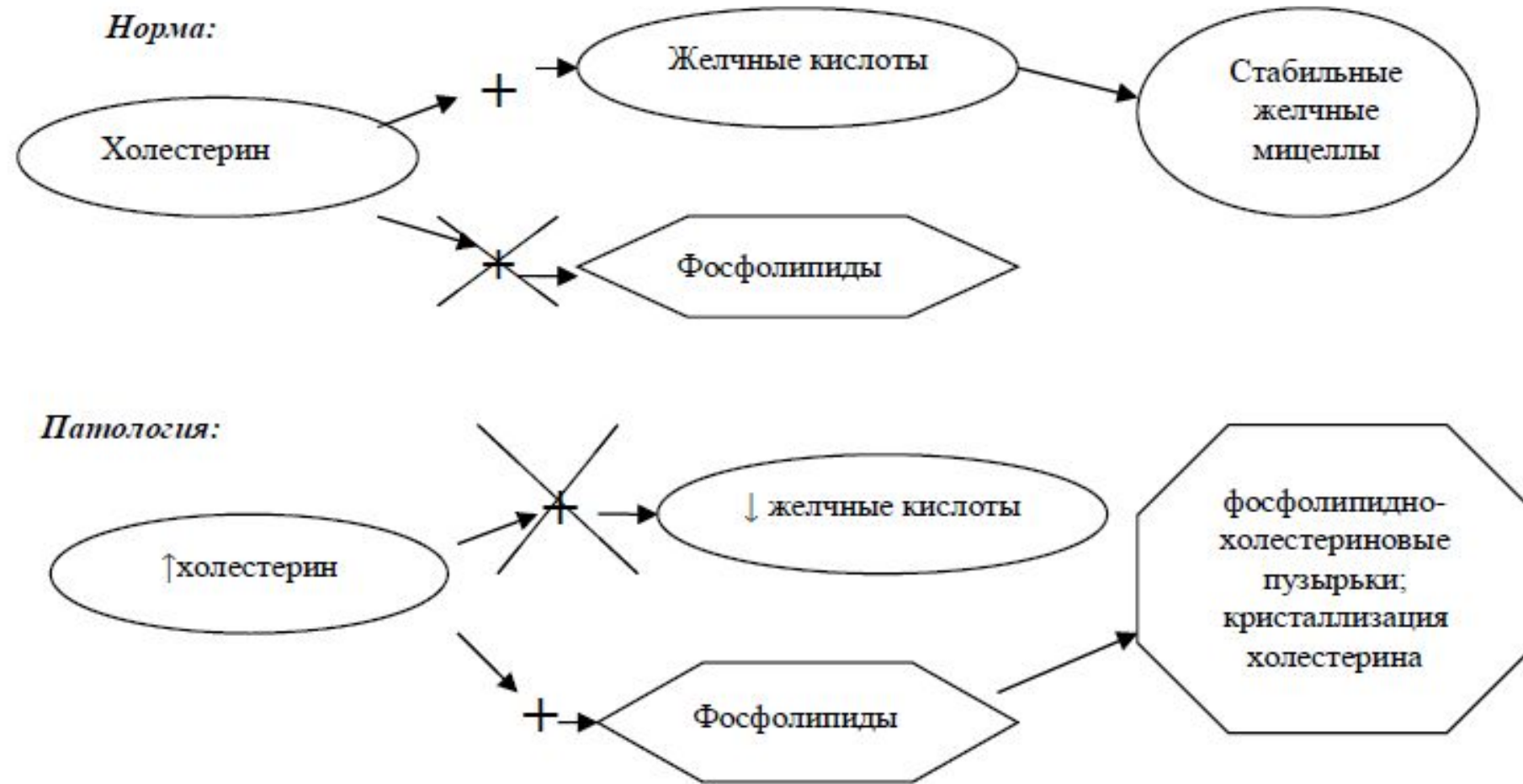
Образование холестериновых камней

Холестерин — один из основных компонентов жёлчи; в водной фазе он находится во взвешенном состоянии — в виде смешанных мицелл или пузырьков, включающих ХС, ФЛ, ЖК. ХС и ФЛ секретируются гепатоцитами в жёлчь в виде однослойных пузырьков, которые затем превращаются в смешанные мицеллы.

В условиях **относительного избытка ХС** («литогенная жёлчь») образуются **нестабильные, обогащенные ХС пузырьки**, которые сливаются в более крупные многопластинчатые структуры — **преципитаты кристаллов**.

Образование литогенной жёлчи — важнейший этап камнеобразования.

Патогенез холестеринового литиаза



Причины образования литогенной жёлчи:

- **Увеличенный синтез ХС:**

- ✓ вследствие повышенной активности гидроксиметилглутарил-коэнзима А (HMG-CoA) - редуктазы — фермента, определяющего скорость синтеза ХС в печени;
- ✓ вследствие повышенного захвата ХС клетками печени из кровотока и его переноса в жёлчь (в частности, на фоне потребления высококалорийной пищи, богатой углеводами и ХС).

- **Измененное соотношение ХС, ФЛ, ЖК в жёлчи:**

- ✓ вследствие наследственных особенностей активности ферментов, контролирующих синтез и перенос этих составляющих;
- ✓ вследствие уменьшения синтеза ЖК в печени, нарушения их энтерогепатической циркуляции.

Изменения соотношения ХС, ФЛ и ЖК в желчи при наличии генетических изменений активности ферментов, контролирующих обмен и транспорт ХС.

Фермент и его активность, обусловленная генетическими особенностями	Относительное содержание в желчи		
	ХС	ФЛ (лецитин)	ЖК
↑ ABCG5/G8 (члены 5, 8 класса G суперсемейства АТФ-связывающей кассеты транспортеров)	↑	Норма	Норма
↓ CYP7A1 (субъединица 7A1 цитохрома P450)	Норма	Норма	↓
↓ MDR3 (ABCB4) (белок множественной лекарственной резистентности (член 4 класса В суперсемейства АТФ-связывающей кассеты транспортеров))	Норма	↓	Норма

Необходимые условия для формирования камней

1. **Перенасыщение желчи ХС.** Это необходимое, но не достаточное условие камнеобразования.
2. **Нуклеация кристаллов моногидрата ХС.** Нуклеации способствуют муцины и немуциновые гликопротеины (в частности, иммуноглобулины), а препятствуют аполипопротеины А-I, А-II и некоторые другие гликопротеины. Нуклеация кристалла моногидрата ХС и его рост возникает в слое муцинового геля. Слияние пузырьков образует жидкие кристаллы, которые затем превращаются в твердые кристаллы. Дальнейший рост происходит вследствие оседания перенасыщенных ХС пластинчатых структур и пузырьков.
3. **Снижение моторики ЖП** – вследствие снижения чувствительности к холецистокинину и/или автономной нейропатии.

Нуклеация кристаллов моногидрата ХС.

Избыток выработки гликозаминогликанов и лизинфосфатидилхолина в сочетании со снижением апопротеина 1, апопротеина 2 и гликопротеидов в муциновом геле на поверхности слизистой оболочки ЖП способствуют образованию точек кристаллизации будущего конкремента.

Секрет слизистой оболочки становится вязким.

Нарушение моторной функции ЖП не позволяет эвакуировать осевшие в нем монокристаллы ХС. Вместе с густым слизистым веществом вначале **образуется «желчная замазка».**

Последняя под силой тяжести оседает, образуя на стенке ЖП серповидный слой.

Продолжающаяся кристаллизация способствует формированию и росту камней.

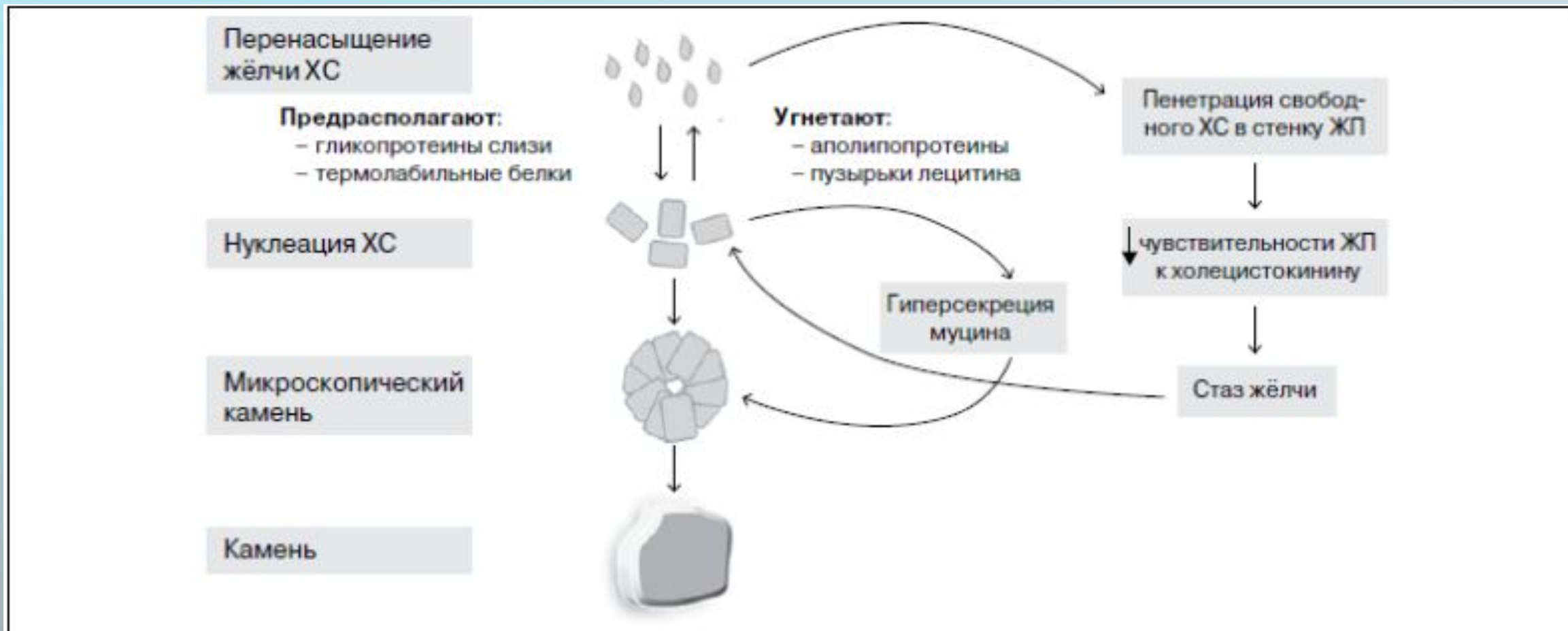
Билиарный сладж.

Билиарный сладж можно охарактеризовать как **образование толстого слоя слизистого материала**, состоящего из кристаллов лецитин-ХС, моногидрата ХС, билирубината кальция, муцинового геля. Для формирования билиарного сладжа **необходимы нарушение баланса между выработкой и деградацией муцина и нуклеация компонентов жёлчи на фоне перенасыщения ХС и кальция билирубинатом.**

Образование билиарного сладжа можно рассматривать как ступень, предшествующую формированию холестериновых камней.

Согласно наблюдениям, в течение ближайших 2 лет сладж приблизительно в 18% случаев исчезает, в 60% — исчезает и появляется вновь, в 14% — образуются жёлчные камни, в 6% случаев возникают приступы билиарной колики.

Этапы образования холестериновых камней.



Образование пигментных камней (1).

Пигментные камни чаще наблюдаются у лиц азиатского происхождения, сельских жителей, при хроническом гемолизе, бактериальной контаминации жёлчных путей, заболеваниях с поражением подвздошной кишки (в частности, при болезни Крона), наложении анастомозов, муковисцидозе, циррозе печени, синдроме Жильбера.

При инфекции жёлчевыводящих путей (*E.coli*) и паразитозе (*Ascaris lumbricoides*, *Opistorchis sinensis*) под влиянием β -глюкуронидазы бактерий происходит деконъюгация билирубина, он становится нерастворимым и включается в состав камней. При гемолизе возрастает экскреция конъюгированного билирубина в желчь, затем он подвергается деконъюгации в желчных путях под влиянием эндогенной глюкуронидазы.

Образование пигментных камней (2).

Промоторами формирования пигментных камней могут служить нарушения на любом этапе синтеза и транспорта билирубина, ХС, ЖК, ФЛ. Триггерами являются нарушение коллоидного равновесия желчи, которое приводит к выпадению в осадок солей кальция, магния, железа. **Непрямой билирубин при его избытке образует с солями прочные соединения и выпадает в осадок в виде нерастворимых солей, что и служит ядром будущего конкремента.**

Образованию пигментных камней также **способствуют нарушения функции эпителия ЖП по поддержанию рН желчи и образованию солей билирубина**, а также выработка бактериями фосфолипазы А, которая катализирует гидролиз ФЛ желчи до лизолецитина и жирных кислот, участвующих в образовании матрикса пигментных камней.

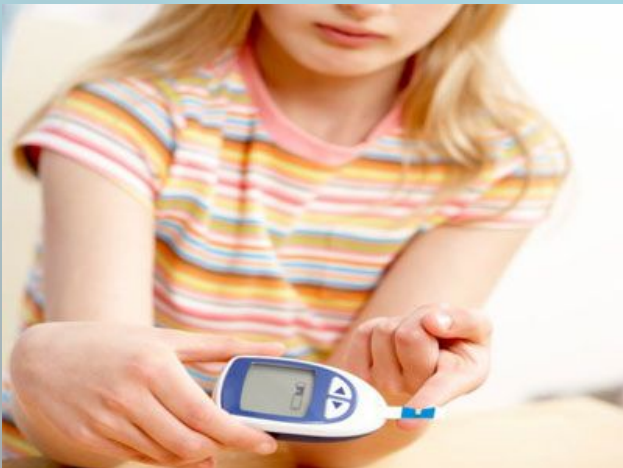
Основные факторы риска развития ЖКБ в детском возрасте (1):

- 1) Возраст.
- 2) Женский пол. Риск развития ЖКБ у женщин выше в 2-3 раза, что связано с влиянием эстрогенов на литогенный потенциал.
- 3) Отягощенная наследственность по ЖКБ (повышает риск в 4-5 раз).
- 4) Избыточный вес и ожирение. Среди детей с метаболическим синдромом ЖКБ выявляется в 20 % случаев.



Основные факторы риска развития ЖКБ в детском возрасте (2)

- 5) Сахарный диабет (повышает риск в 3 раза).
- 6) Заболевания печени (цирроз) (повышает риск в 10 раз).
- 7) Применение лекарственных средств, влияющих на концентрацию холестерина в желчи, моторику желчных путей или способных к кристаллизации в желчи (цефтриаксон).
- 8) Быстрое снижение веса (вероятность развития ЖКБ >30%).
- 9) Поражение терминальных отделов подвздошной кишки (болезнь Крона).
- 10) Продолжительное парентеральное питание.



Факторы, предрасполагающие к образованию желчных камней.

Факторы	Механизмы
Холестериновые камни	
Демографические и генетические факторы.	↑ секреция ХС в желчь, ↓ секреции ФЛ, связанные с генетическими факторами
Избыточный вес, ожирение, Метаболический синдром.	↑ секреции ХС в желчь, ↓ моторики ЖП из-за снижения чувствительности к холецистокинину
Голодание, быстрое снижение веса. Женский пол. Прием гормональных (в т.ч. контрацептивных) препаратов.	Мобилизация ХС из тканей с ↑ его секреции в желчь; ↓ энтерогепатической циркуляции ЖК. Эстрогены стимулируют печеночные липопротеиновые рецепторы, ↑ захват ХС из пищи и его секрецию в желчь, ↓ превращение ХС в его эфиры, угнетают секрецию ЖК в желчь.

Продолжение таблицы : «Факторы, предрасполагающие к образованию желчных камней».

Снижение моторики ЖП при аномалиях формы желчного пузыря, наличия перегородок, заболеваниях ЦНС.	↓ опорожнения ЖП
Снижение секреции ЖК при циррозе, поражении терминального отдела подвздошной кишки, дефекте гена CYP7A1.	↓ содержания ЖК в желчи
Дефект гена MDR3	Дефект гена MDR3
Пигментные камни	
Демографические/генетические факторы. Хронический гемолиз. Болезнь Жильбера. Муковисцидоз. Паразитозы. Заболевания/резекция подвздошной кишки.	↑ секреции муцинов, иммуноглобулинов. Деконъюгация билирубина. Повышенное всасывание неконъюгированного билирубина из-за попадания ЖК в толстую кишку.

Классификация (1)

У детей общепризнанной классификации нет. Может быть использована классификация, принятая съездом научного общества гастроэнтерологов России в 2002 г., в которой выделены 4 стадии заболевания.

I стадия – начальная, или предкаменная:

- густая неоднородная желчь;
- формирование билиарного сладжа с наличием микролитов;
- формирование билиарного сладжа с наличием замазкообразной желчи (ЗЖ);
- формирование билиарного сладжа с наличием микролитов и замазкообразной желчи.

Классификация (2)

II стадия – формирование желчных камней:

по локализации:

- в желчном пузыре;
- в общем желчном протоке;
- в печеночных протоках;

по количеству конкрементов:

- единичные;
- множественные.



Классификация (3)

по составу:

- холестериновые;
- пигментные;
- смешанные.



по клиническому течению:

- латентное (бессимптомное камненосительство);
- с наличием клинических симптомов (болевая форма с типичными желчными коликами; диспепсическая форма; под маской других заболеваний).

III стадия – стадия хронического рецидивирующего калькулезного холецистита.

IV стадия – стадия осложнений.



Клиническая картина

У детей можно выделить несколько вариантов клинической картины ЖКБ:

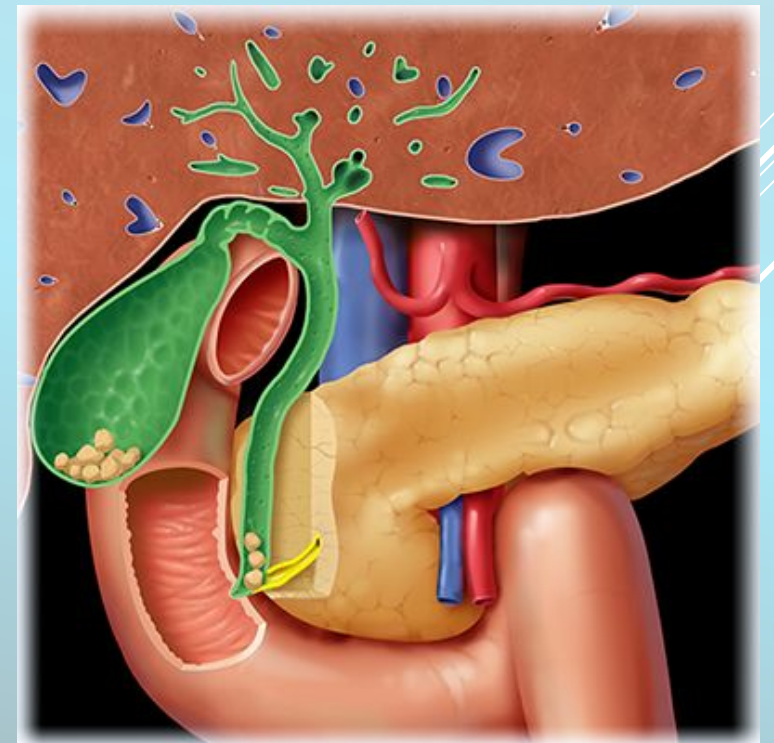
- латентное течение (бессимптомное камненосительство);
- болевая форма с типичными желчными коликами;
- диспепсическая форма;
- под маской других заболеваний.

Бессимптомное камненосительство подразумевается, когда у детей, не предъявляющих жалоб, конкременты в желчном пузыре (протоках) являются **случайной диагностической находкой**. Это клиническая стадия ЖКБ может длиться от нескольких месяцев до нескольких лет и составляет 80%.

Латентное течение.

Бессимптомное течение заболевания чаще встречается у детей с конкрементами в области дна ЖП, с последующим формированием ноющих болей.

Это связано с особенностями иннервации ЖП. Область дна пузыря – это так называемая «немая» зона ЖП. Область тела имеет умеренную болезненность. Высокой болезненностью обладает шейка пузыря, пузырный и общий желчный протоки.



Болевая форма (1).

Особого внимания заслуживают дети с болевой формой, у которых **приступ «острого живота»** напоминает по характеру клинических проявлений желчную колику.

В большинстве случаев приступ сопровождается **рефлекторной рвотой**, в редких случаях – иктеричностью склер и кожных покровов, обесцвеченным стулом. Желтушное окрашивание кожных покровов и видимых слизистых не свойственно детям с холелитиазом. При их появлении можно предполагать нарушение пассажа желчи, а при одновременном наличии ахоличного кала и темной мочи – механическую желтуху.

Приступы типичной желчной колики встречаются у 0,5-0,7% детей с ЖКБ.



Болевая форма (2).

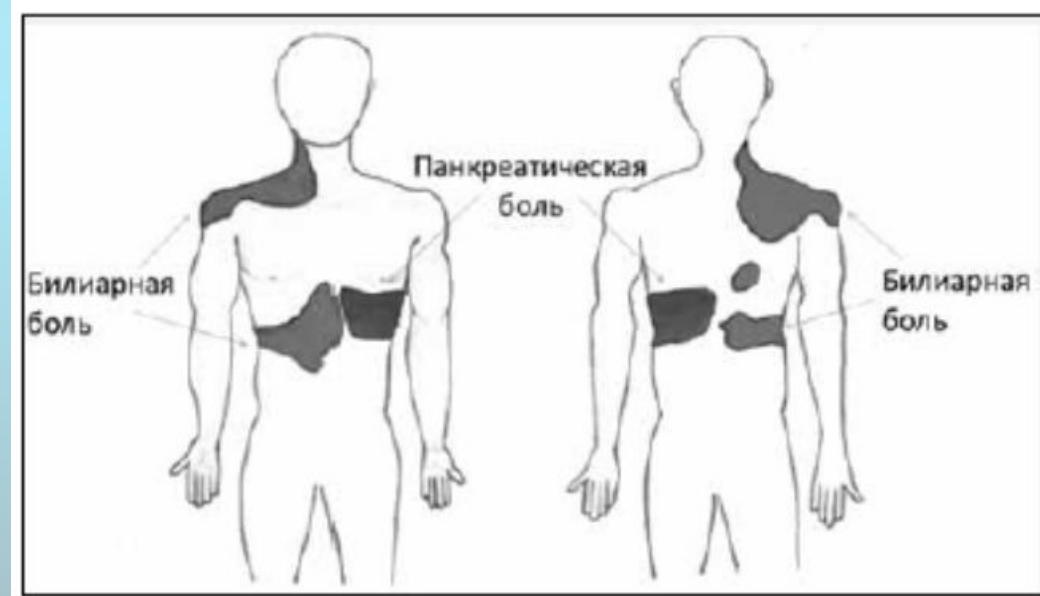
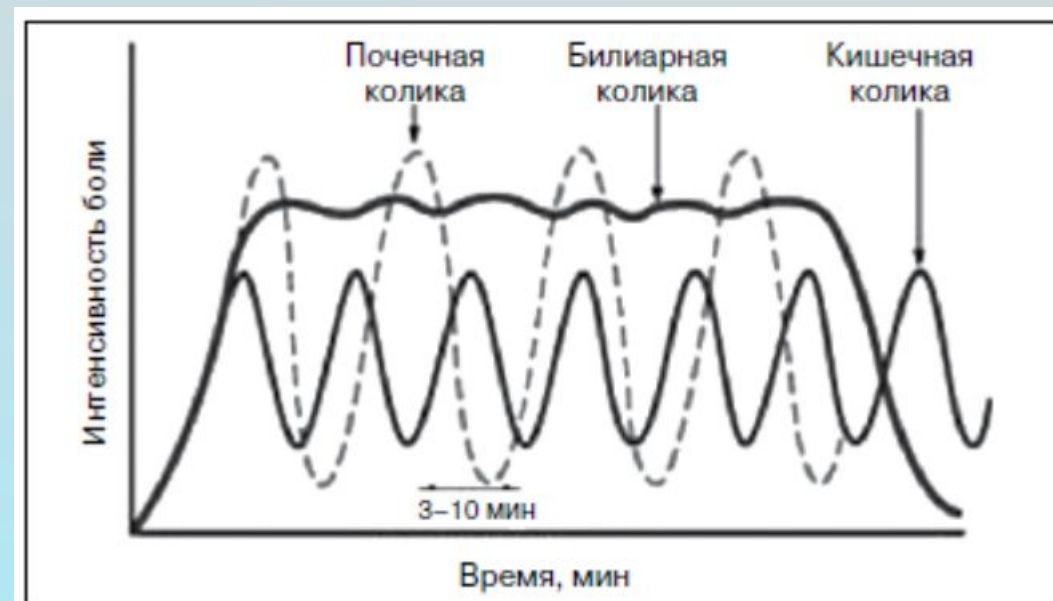
Болям предшествуют прием жирной пищи, физическая нагрузка.

Ранние боли наблюдаются непосредственно после погрешности в диете, носят приступообразный характер. Они обычно связаны с нарушением пассажа желчи в двенадцатиперстную кишку вследствие сопутствующих аномалий развития, а также нарушений деятельности сфинктеров пищеварительной системы.

Поздние боли, напротив, бывают тупыми, ноющими и обуславливаются в основном сопутствующими заболеваниями верхних отделов пищеварительного тракта (гастродуоденит, язвенная болезнь, и др.).

Болевая форма (3).

Характер болей зависит от размера камней. Множественные, мелкие легко перемещающиеся камни, нередко в сочетании с дисфункциональными расстройствами ЖП по гипермоторному типу провоцируют острые боли. Больным с единичными камнями и одновременно со снижением эвакуаторной функции ЖП свойственны тупые, тянущие, неопределенные боли в животе.



Диспепсическая форма (1).

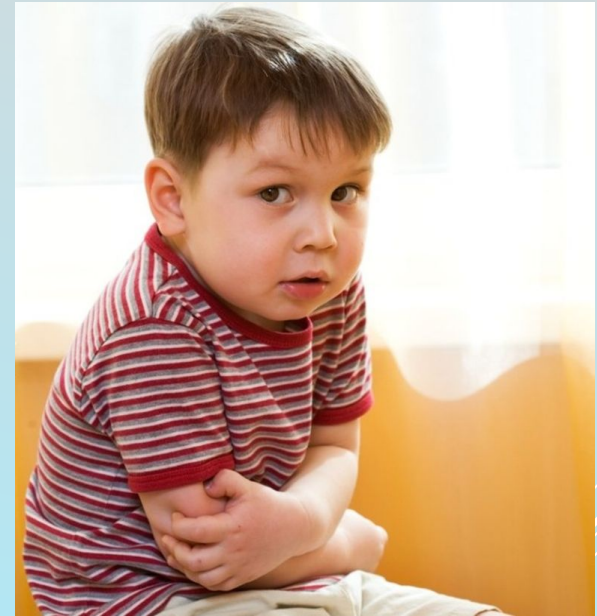
Наиболее частое клиническое проявление ЖКБ в детском возрасте.
Разнообразие диспепсических проявлений при ЖКБ можно объяснить особенностями вегетативных дисфункций.

Особенности вегетативной нервной системы



Диспепсическая форма (2).

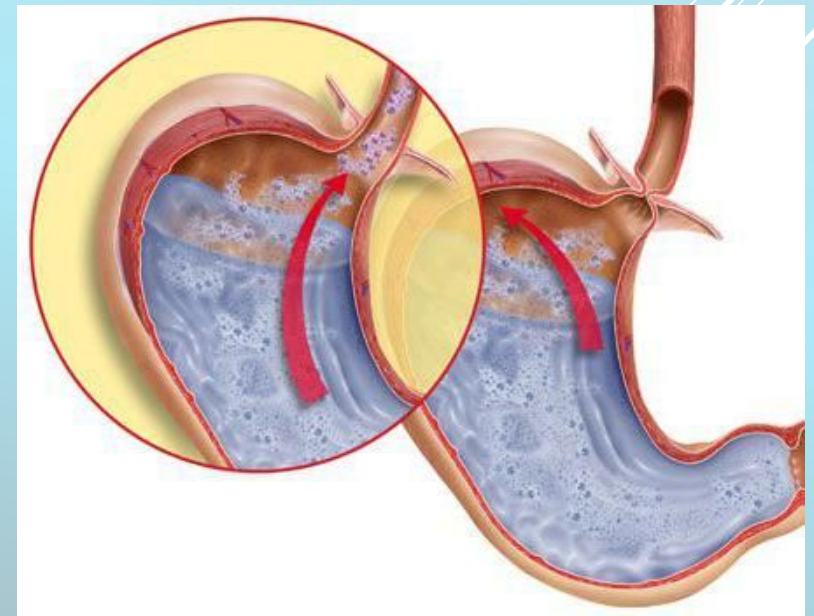
Наиболее частые клинические проявления ваготонии у детей с холелитиазом: головная боль, склонность к аллергическим реакциям, мраморность кожи, выраженный сосудистый рисунок, разлитой красный дермографизм, непереносимость душных помещений, укачивание в транспорте, повышенная потливость, синусовая аритмия с тенденцией к брадикардии, тошнота, гипервентиляция, пастозность тканей.



Диспепсическая форма (3).

Среди симпатикотонических признаков преобладают: бледность и сухость кожи, склонность к тахикардии, белый или розовый дермографизм, сердцебиение, беспокойный сон.

Практически у всех детей **нарушается деятельность сфинктерного аппарата пищеварительного тракта** в виде дуоденогастрального и гастроэзофагеального рефлюксов, которые сочетаются с заболеваниями пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки.



«Клинические маски» ЖКБ:

- 1) **«желудочно-кишечная маска»** (с преобладанием диспептических жалоб);
- 2) **«кардиальная»** (с преобладанием жалоб со стороны сердечно-сосудистой системы, особенно у лиц старше 40 лет);
- 3) **«невротическая»** (при выраженном невротически - неврозоподобном синдроме);
- 4) **«ревматическая»** (с лабильностью пульса, артралгиями, миалгиями, преходящей блокадой I степени на ЭКГ, кардиалгиями, металлическими изменениями в миокарде);
- 5) **«тиреотоксическая»** (с признаками раздражительности, склонностью к тахикардии, тремором рук, субфебрильной температурой и др.).

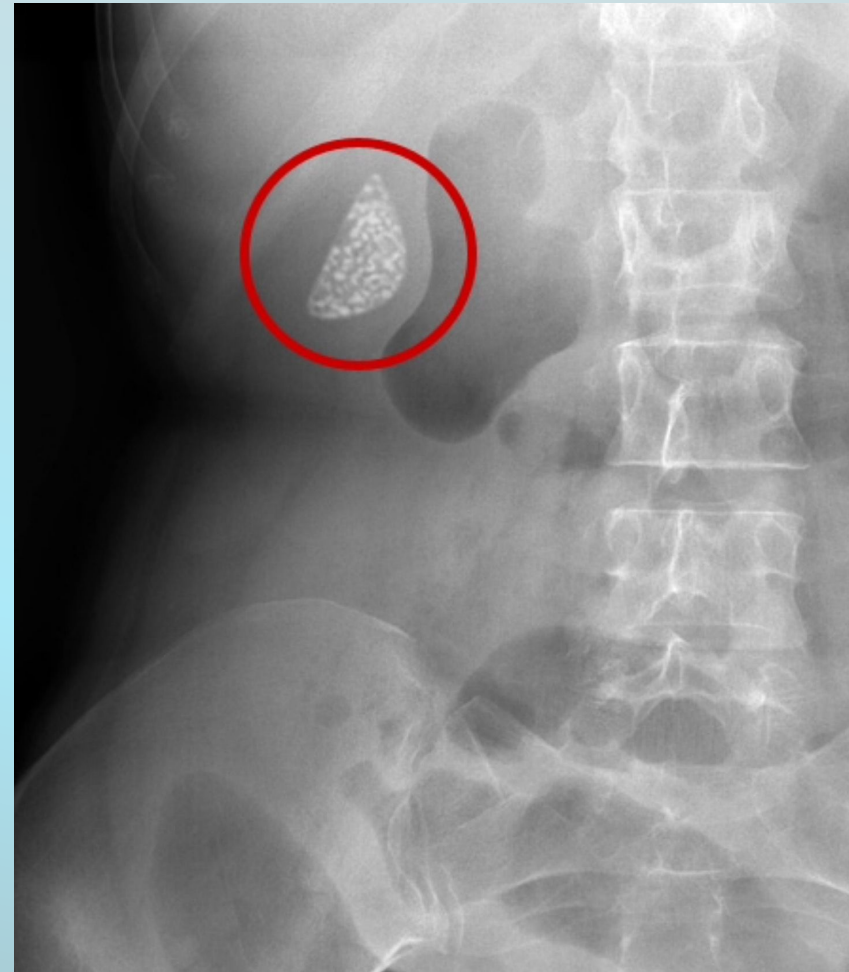
Клинико-морфологические особенности ЖКБ у детей:

- Хронический рецидивирующий вялотекущий асептический воспалительный процесс в стенке ЖП.
- Отсутствие клинических и лабораторных признаков холангита, холецистита.
- Бессимптомное камненосительство.

Рано или поздно формируется сморщивание ЖП. Желчь отключенного ЖП **теряет свои бактерицидные свойства и инфицируется**. **Исходом являются грозные осложнения**, такие как гангренозный ЖП и его перфорация.

Осложнения ЖКБ:

- Закупорка пузырного протока мелкими конкрементами.
- Обтурационная желтуха.
- Холангит.
- Панкреатит.
- Обызвествление конкрементов.





Диагностика

Жалобы и анамнез.

Жалобы у детей с холелитиазом на стадии сформированных желчных камней в детском возрасте **не столь типичны**, как у взрослых. Это связано с тем, что наличие конкрементов в желчевыводящих путях у детей не сопровождается острым воспалительным процессом в желчном пузыре, обуславливающим классические симптомы калькулезного холецистита/холангита.

Физикальное обследование

Рекомендовано провести пальпацию и перкуссию печени и желчного пузыря, оценить наличие «точечных» и «пузырных» симптомов.

Диагностическая ценность так называемых «точечных» симптомов (Йонаша, Риделя, Ляховицкого, Харитонова и др.) в детском возрасте невелика. Редко выявляются и «пузырные» симптомы Грекова-Ортнера, Кера, Мюсси. Гепатомегалия также не характерна для детей с желчнокаменной болезнью. Умеренное перкуторное увеличение размеров и пальпаторное выступание (на 1-2 см) края печени по правой средней ключичной линии возможно при нарушении оттока желчи.

Симптомы первой группы (сегментарные рефлекторные симптомы)

обусловлены длительным раздражением сегментарных образований вегетативной нервной системы, иннервирующих билиарную систему.

1) Висцеро-кутанные рефлекторные болевые точки и зоны – характеризуются тем, что давление пальцем на органоспецифические точки кожи вызывает боль:

- **болевая точка Макензи** расположена в месте пересечения наружного края прямой мышцы живота с правой реберной дугой;
- **болевая точка Боаса** – локализуется на задней поверхности грудной клетки по паравертебральной линии справа на уровне 9-11 позвонков;
- **зона кожной гиперэстезии Захарьина-Геда** – обширные зоны выраженной болезненности и гиперчувствительности, распространяющиеся во все стороны от точек Макензи и Боаса

2) Кутанно-висцеральные рефлекторные симптомы – характеризуются тем, что воздействие на определенные точки или зоны вызывает боли, идущие вглубь по направлению к желчному пузырю:

- **симптом Алиева** – давление на точки Макензи или Боаса вызывает не только местную болезненность непосредственно под пальпирующим пальцем, но и боль, идущую вглубь по направлению к желчному пузырю;
- **симптом Айзенберга-I** – при коротком ударе или постукивании ребром ладони ниже угла правой лопатки больной наряду с локальной болезненностью ощущает выраженную иррадиацию вглубь в область желчного пузыря.

Симптомы второй группы обусловлены распространением ирритации вегетативной нервной системы за пределы сегментарной иннервации билиарной системы на всю правую половину тела и правые конечности. При этом формируется правосторонний реактивный вегетативный синдром, характеризующийся появлением болевых ощущений при пальпации следующих точек:

- **орбитальная точка Бергмана** (у верхневнутреннего края орбиты);
- **затылочная точка Йонаша**;
- **точка Мюси-Георгиевского** (между ножками правой m. sternocleidomastoideus) – правосторонний френикус-симптом;
- **межлопаточная точка Харитонова** (на середине горизонтальной линии, проведенной через середину внутреннего края правой лопатки).

Давление на указанные точки производится кончиком указательного пальца.

Симптомы третьей группы выявляются при непосредственном или опосредованном (путем поколачивания) раздражении желчного пузыря (ирритативные симптомы). К ним относятся:

- **симптом Мерфи** – врач во время выдоха больного осторожно погружает кончики четырех полусогнутых пальцев правой руки под правую реберную дугу в области расположения желчного пузыря, затем больной делает глубокий вдох, симптом считается положительным, если во время выдоха больной внезапно прерывает его в связи с появлением боли при соприкосновении кончиков пальцев чувствительным воспаленным желчным пузырем;
- **симптом Керра** – боль в правом подреберье в зоне желчного пузыря при глубокой пальпации;
- **симптом Ортнера-Грекова** – появление боли при поколачивании правой реберной дуги ребром ладони (боль появляется за счет сотрясения воспаленного желчного пузыря);
- **симптом Айзенберга-II** – в положении стоя больной поднимается на носки и затем быстро опускается на пятки, при положительном симптоме появляется боль в правом подреберье вследствие сотрясения воспаленного желчного пузыря.

Лабораторная диагностика

- Рекомендуется исследование ферментов сыворотки крови – индикаторов холестатического синдрома: **щелочная фосфатаза (ЩФ)** (особенно печеночная фракция изоэнзима), **гамма-глутамилтранспептидаза (ГГТП)**, **лейцинаминопептидаза** и др.
- Рекомендуется **исследование билирубинового обмена**. Образование пигментных камней чаще наблюдается при хроническом гемолизе, бактериальной контаминации желчных путей, заболеваниях с поражением подвздошной кишки (в частности, при болезни Крона), муковисцидозе, циррозе печени, синдроме Жильбера.

Исследование липидного обмена (1).

Уровень общего холестерина в крови детей с ЖКБ находится на верхней границе возрастных нормативов и/или незначительно превышает её. **Уровень общих липидов снижается, триглицеридов, напротив, увеличивается.** У детей с ЖКБ отмечается увеличение липопротеинов низкой плотности (ЛПНП) и липопротеинов очень низкой плотности (ЛПОНП).

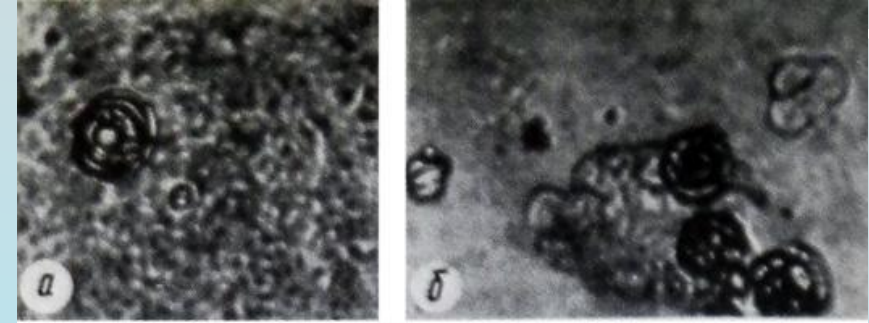
Одновременное повышение уровня триглицеридов, неэстерифицированных жирных кислот и фосфолипидов свидетельствует о выраженном нарушении метаболизма желчных кислот. Решающее значение для образования конкрементов имеет не столь сам уровень общего холестерина, а дислипотеинемия – увеличение фракции ЛПНП и ЛПОНП, снижение фракции липопротеинов высокой плотности (ЛПВП).

Исследование липидного обмена (2)

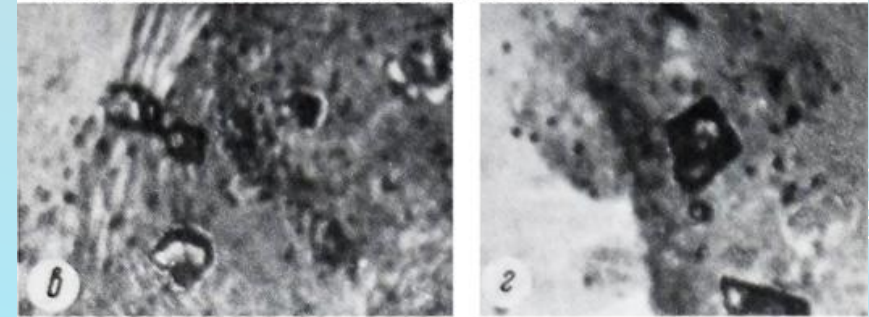
В случаях повышения уровня ЛПВП в сыворотке крови и триглицеридов формируются холестериновые и смешанные желчные камни.

Увеличение ЩФ, ГГТ, триглицеридов, непрямой фракции билирубина свидетельствует в пользу билирубинового литиаза.

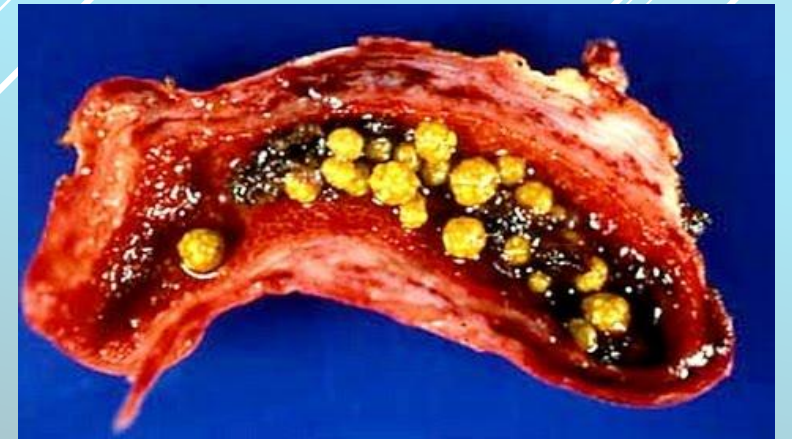
Повышение ЛПНГ и ЛПОНП чаще свидетельствует в пользу холестероза желчного пузыря.



Микролиты и сферомикролиты в дуоденальной желчи



Микролиты и сферомикролиты в пузырной желчи



Ультразвуковое исследование (1)



Ультразвуковое исследование органов БП - скрининговый метод определения камней в билиарной системе и оценки структуры и функции желчного пузыря.

Позволяют выявить аномалии формы ЖП: шаровидный, S-образный пузырь, различные перегибы, а также соединительнотканые перегородки и перетяжки в полости ЖП.

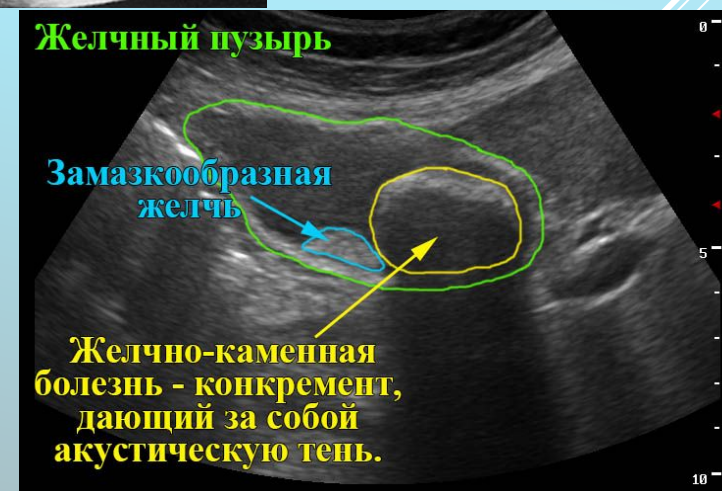
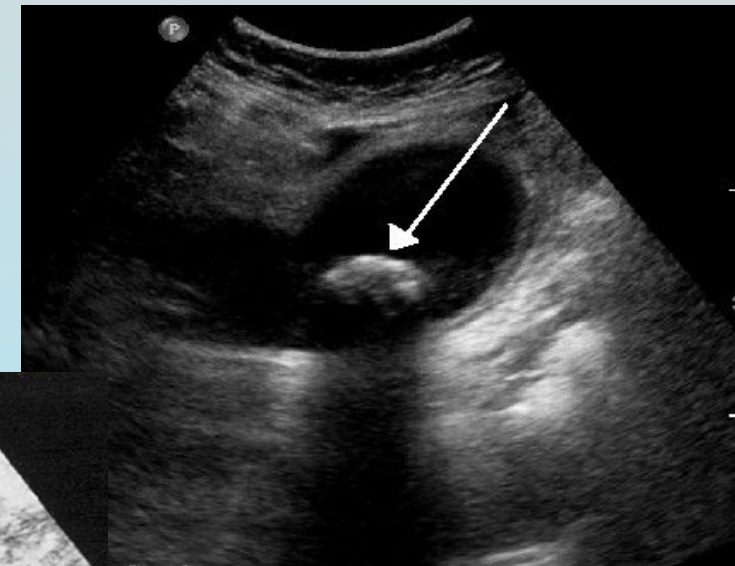
Уплотнение и утолщение стенки ЖП более 2 мм является косвенным признаком хронического воспалительного процесса в нем. Для острого холецистита характерен, наряду с утолщением, двойной контур стенки ЖП. Об отеке слизистой оболочки свидетельствует появление эхонегативной зоны в стенке ЖП.

Ультразвуковое исследование (2)

Критерием диагностики конкрементов в ЖП является гиперэхогенное образование, расположенное на задней стенке, либо в просвете, дающее акустическую тень.

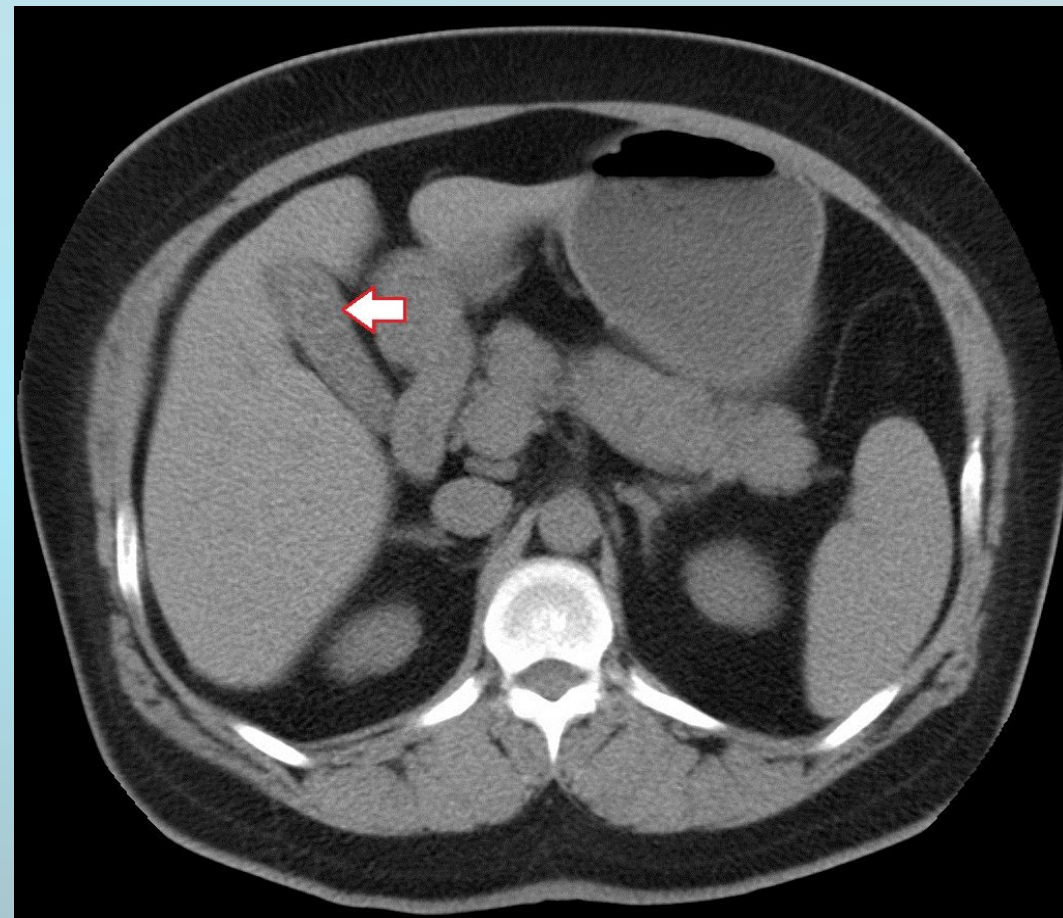
В тоже время «молодые», рыхлые холестериновые камни могут не давать акустической тени. В этом случае дифференциация полипов от фиксированного на задней стенке ЖП осадка значительно затруднена.

У детей с ЖКБ чаще дисфункция ЖП по гипотоническому типу.



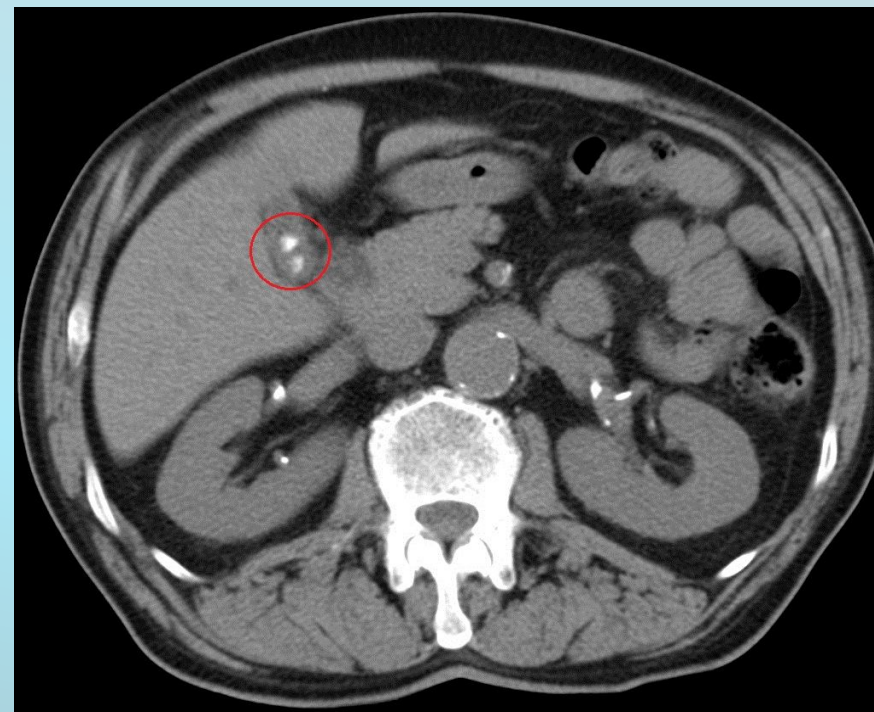
КТ органов брюшной полости (1).

Желчь является естественным контрастным веществом, поэтому имеется возможность визуализировать расширенные печеночные протоки вплоть до концевых ходов без введения контрастных веществ. При исследовании удастся получить изображение ЖП, определить его форму, размеры.



КТ органов брюшной полости (2)

Однако информативность КТ в диагностике аномалий ЖП более низкая, чем при УЗИ. При КТ в результате послойного сканирования **видна только определенная часть ЖП, попадающая в область сканирования.** Недостатком КТ является то, что конкременты и различные включения в полости ЖП достоверно определяются только в случаях их кальцификации.



MPT

Выполнение MPT по диагностической значимости не уступает MRХПГ.

Однако при MPT **не видны «молодые» холестериновые конкременты** и не определяются признаки диффузного холестероза ЖП, тогда как признаки утолщения стенки ЖП при холециститах прослеживаются на всем ее протяжении, **хорошо видны кальцинированные конкременты и полипы.**

Эти данные позволяют с **высокой точностью и специфичностью дифференцировать** между собой холецистит, холестероз, ЖКБ и полипы.



МР-ХПГ (1)

У взрослых «золотым стандартом» диагностики ЖКБ является ЭРХПГ.

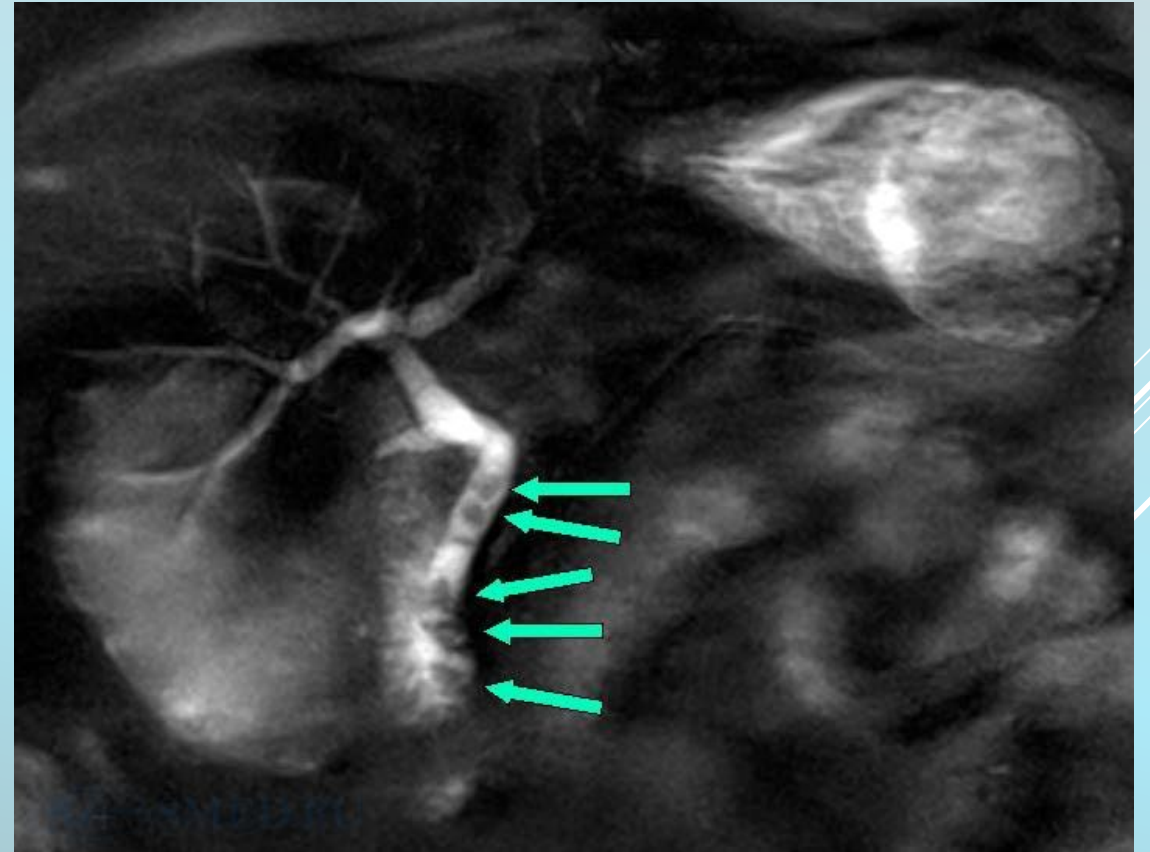
Ограничение к использованию данного метода у детей – инвазивность, травматичность.

По диагностическому значению МР-ХПГ является аналогом ЭРХПГ. МР-ХПГ характеризуется **высокой эффективностью в распознавании холедохолитиаза (90–95%)**, однако камни размером менее 3 мм не всегда удается обнаружить.



МР-ХПГ (2).

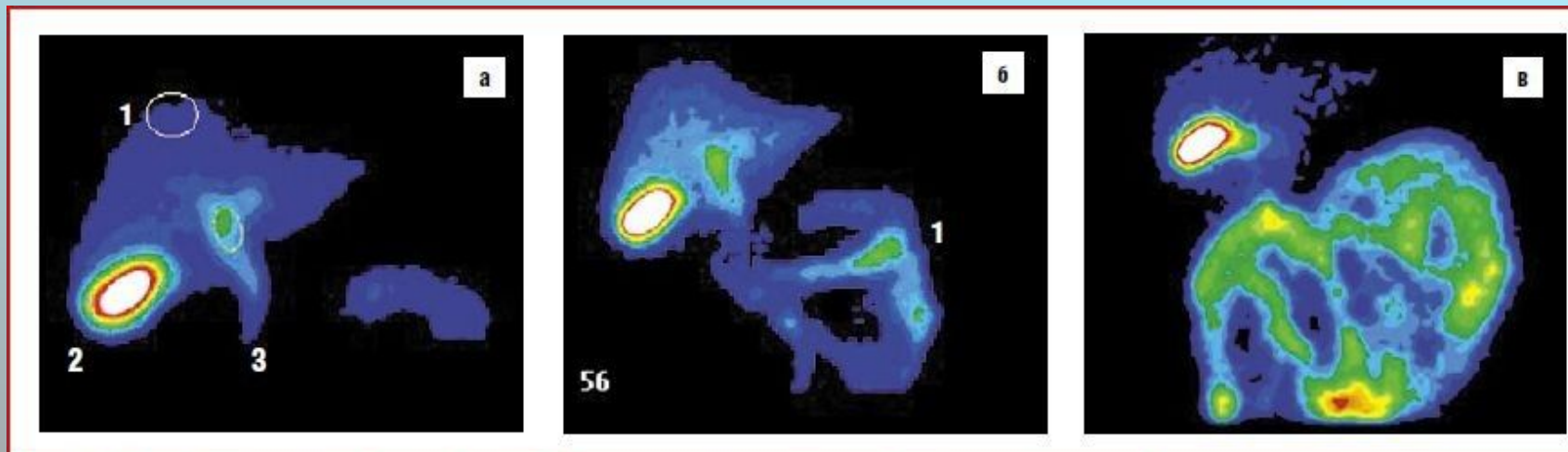
Проводят для оценки анатомо-томографического состояния желчевыводящих путей, включая внутрипеченочные желчные ходы; дифференцировки образований: камень, полип, киста.



Динамическая гепатобилисцинтиграфия – радиоизотопное исследование с использованием короткоживущих изотопов технеция.

Проводится для определения функциональной способности печени, желчного пузыря и сфинктеров желчевыводящей системы. Достоверно диагностируются нарушения концентрационной и сократительной функций ЖП, явления холестаза, стриктуры внепеченочных желчных ходов, нарушения сфинктерного аппарата.

Позволяет отслеживать пассаж желчи с оценкой препятствий. НО дифференцировать причину блока (камень, стеноз, фиброз) не удастся.



Дифференциальная диагностика

Холелитиаз дифференцируют от **эзофагита, гастрита, гастродуоденита, хронического панкреатита, хронической дуоденальной непроходимости и др.**

Особые трудности представляют случаи, когда дети поступают с **картиной «острого» живота**. Тогда холелитиаз дифференцируют от острого аппендицита, ущемления грыжи пищеводного отверстия диафрагмы, язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, а также от заворота кишечника, кишечной непроходимости, а у девочек от гинекологических заболеваний (аднексит, перекрут кисты и др.).

Дифференциально диагностический поиск проводят с **заболеваниями мочевыводящей системы** (пиелонефрит, цистит, мочекаменная болезнь и др.)