

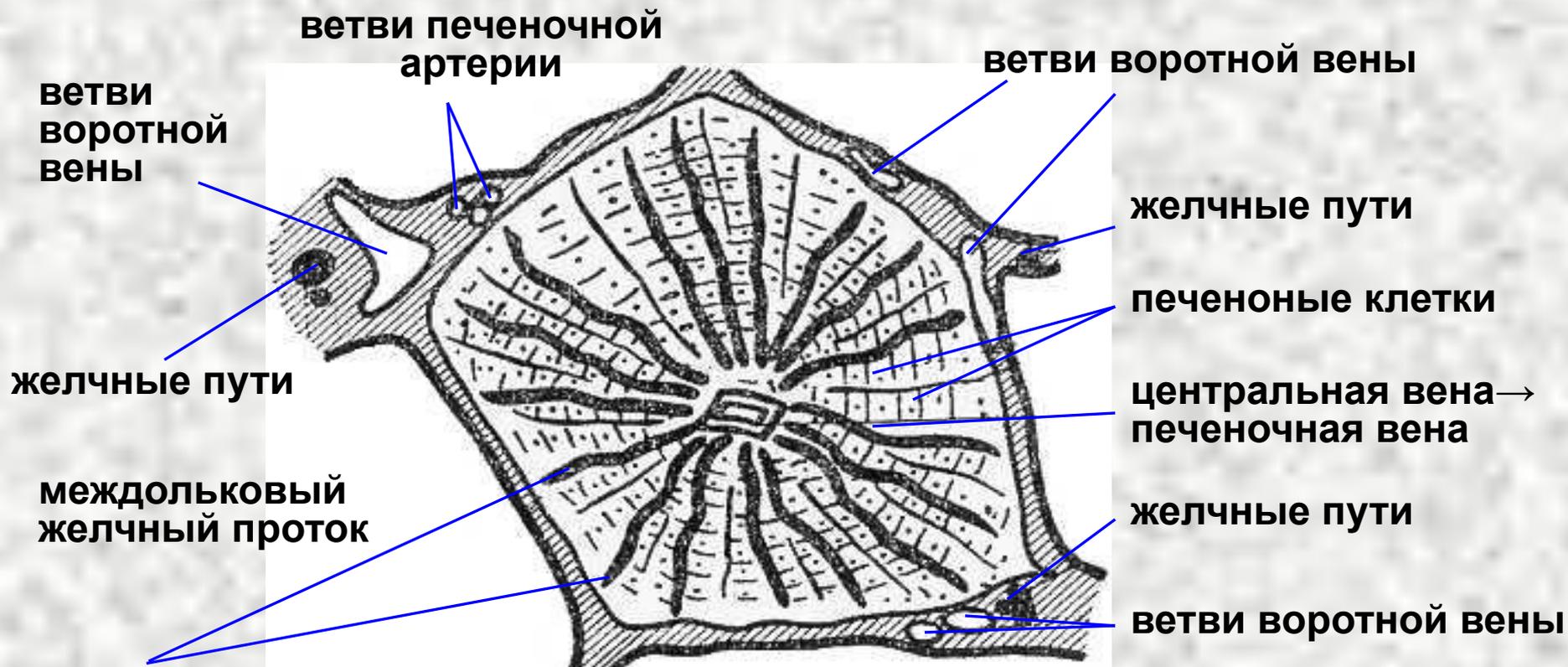
**ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНО-
ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ
И СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ
ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ
У ДЕТЕЙ**
(лекция №3)

Лектор: доц. В.П. Новикова

ФУНКЦИИ ПЕЧЕНИ

- 1. Биосинтез веществ, функционирующих и используемых в других органах:**
 - белки плазмы крови
 - глюкоза
 - жиры
 - кетоновые тела и др.
- 2. Биосинтез мочевины, как конечного продукта обмена азота в организме**
- 3. Пищеварительная функция, связанная с синтезом кислот, образованием и секрецией желчи**
- 4. Обезвреживание токсических веществ, образующихся в организме и поступающих извне**
- 5. Выделение некоторых продуктов метаболизма с желчью в кишечник (избытка холестерина, продуктов распада гема - желчных пигментов и др. метаболитов, образующихся в результате обезвреживания веществ в печени**

Схема печеночной долики



Синусоиды (видоизмененные капилляры со смешанной артериовенозной кровью)

- 80% клеток - гепатоциты
- печень работает как фильтрационная система
- через печень протекает 1,2 л крови в минуту
- 70% крови поступает из воротной вены

Основные гепатологические синдромы:

- 1. Синдром паренхиматозного поражения
(активность патологического процесса в печени)**
- 2. Синдром печеночной недостаточности
(степень и характер)**
- 3. Синдром портальной гипертензии
(выраженность и характер)**
- 4. Синдром печеночной колики**
- 5. Синдром билиарной диспепсии**

Синдром паренхиматозного поражения

Общеклинические признаки

высокой активности патологического процесса:

- ухудшение общего состояния
- желтуха
- субфебрильная температура тела
- поражение серозных оболочек
- поражение лимфоузлов
- гепатомегалия
- спленомегалия
- телеангиоэктазии

Функциональные:

- индикаторы цитолитического
мезенхимально-воспалительного
и реже холестатического
синдромов

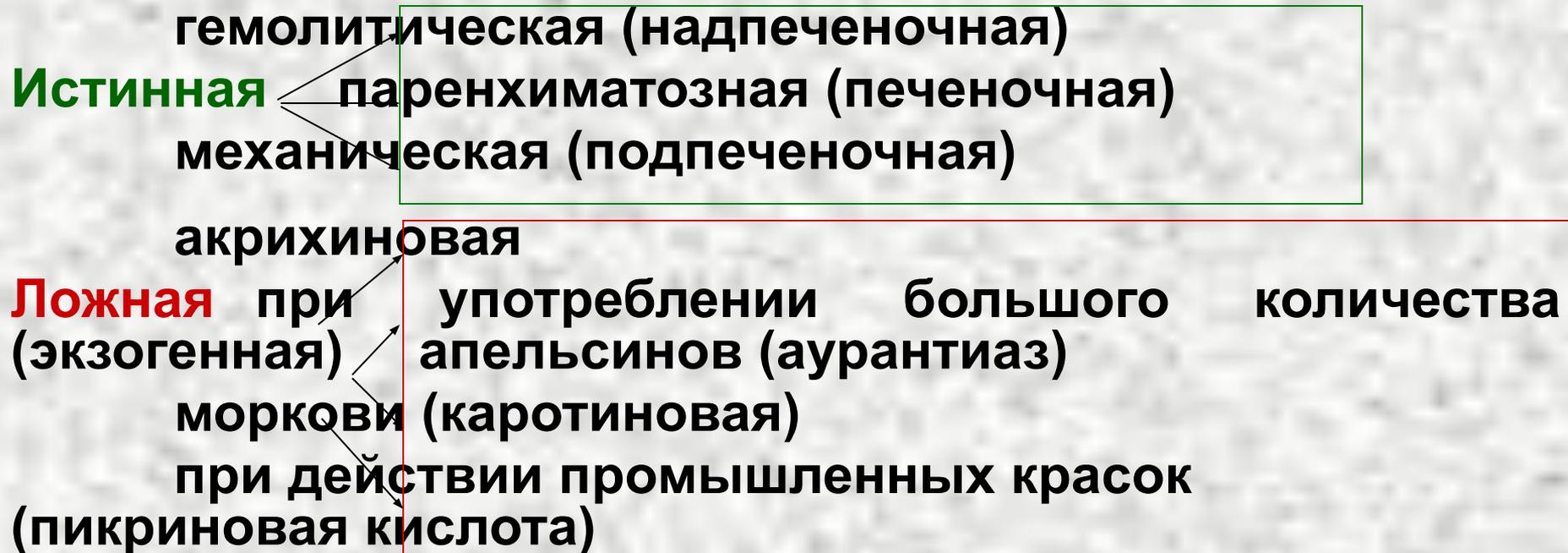
ЖЕЛТУХА - окрашивание в желтый цвет слизистых оболочек, склер и кожи

У **новорожденных** при уровне билирубина

> 68,4 - 85,5 мкмоль/л

у **детей старше 1 года**

> 20,5 - 34,2 мкмоль/л



Дифференциальный диагноз - окраска склер

Типы желтух

Гемолитическая

- лимонно-желтый цвет
- ↑ непрямого билирубина в крови
- кал темный
- в моче билирубин «-»
уробилин «+++»

Паренхиматозная

- желтуха с красноватым оттенком, м.б. лимонная
- стул периодически бывает обесцвечен
- моча темная
- в крови прямой ↑↑↑ билирубин

Обтурационная

- желтуха перемежающаяся
- зеленоватая окраска кожи, кожный зуд
- стул ахоличный
- моча желтого цвета

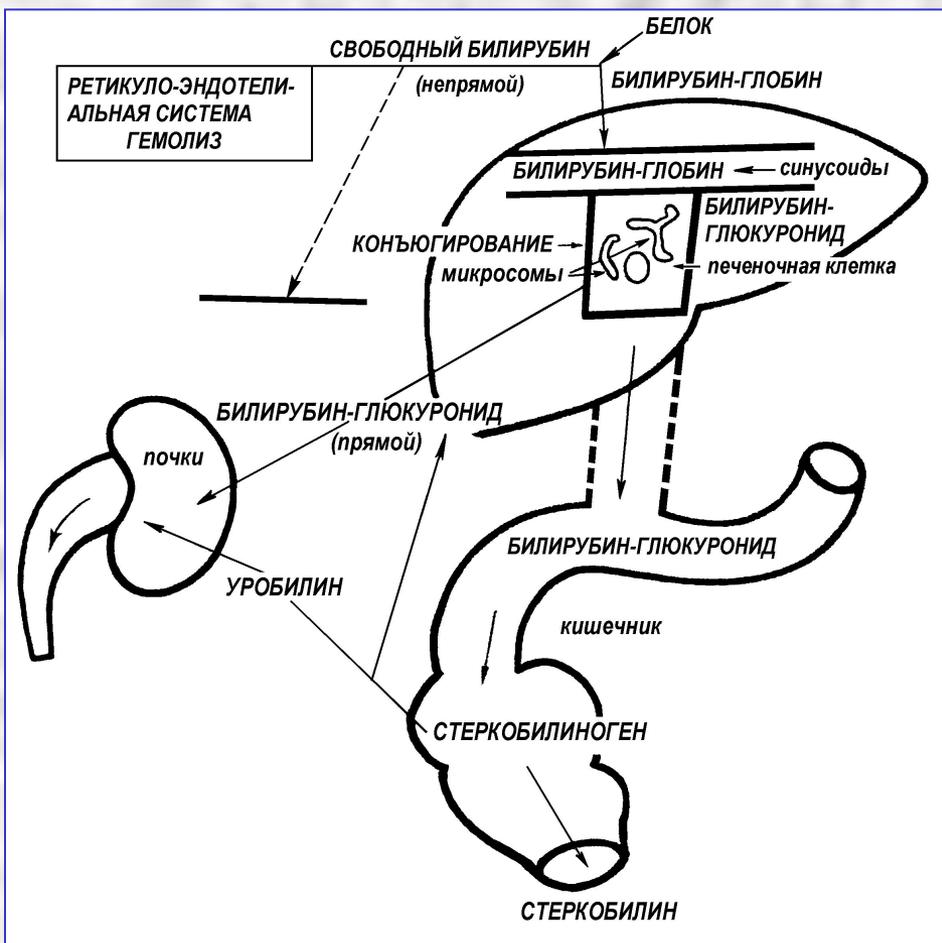


Схема круговорота желчных пигментов

Классификация желтух новорожденных

8

Наследственные

Приобретенные

I. ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ

Эритроцитарные мембранопатии

Эритроцитарные энзимопатии

Гемоглобинопатии

Гемолитическая болезнь новорожденных

Кровоизлияния (гематомы)

Полицитемия, полиглобулия

Лекарственный гемолиз

II. ПЕЧЕНОЧНЫЕ

Нарушение захвата Б (синдром Жильбера)

Нарушение конъюгации Б (синдром Криглера-Наджара I и II типа)

Нарушение экскреции Б (синдромы Дабина-Джонсона, Ротора)

Симптоматические (при гипотиреозе, галактозе-мии, фруктоземии, тирозинозе, болезни Ниманна-Пика и др.)

Инфекционные гепатиты

Токсические и метаболические гепатозы

Желтуха от материнского молока

Нарушение конъюгации Б при пилоростенозе

Ятрогенное нарушение конъюгации

III. МЕХАНИЧЕСКИЕ

Синдромные аномалии желчных путей

Семейные холестазы

Дефицит α -антитрипсина, муковцидоз

Синдром сгущения желчи

Атрезия желчных путей при их воспалении и(или) гепатите

Парезы и др. виды непроходимости кишечника

Сдавления извне желчных путей

IV. СМЕШАННОГО ТИПА

Транзиторная желтуха новорожденных (физиологическая)

Желтуха недоношенных

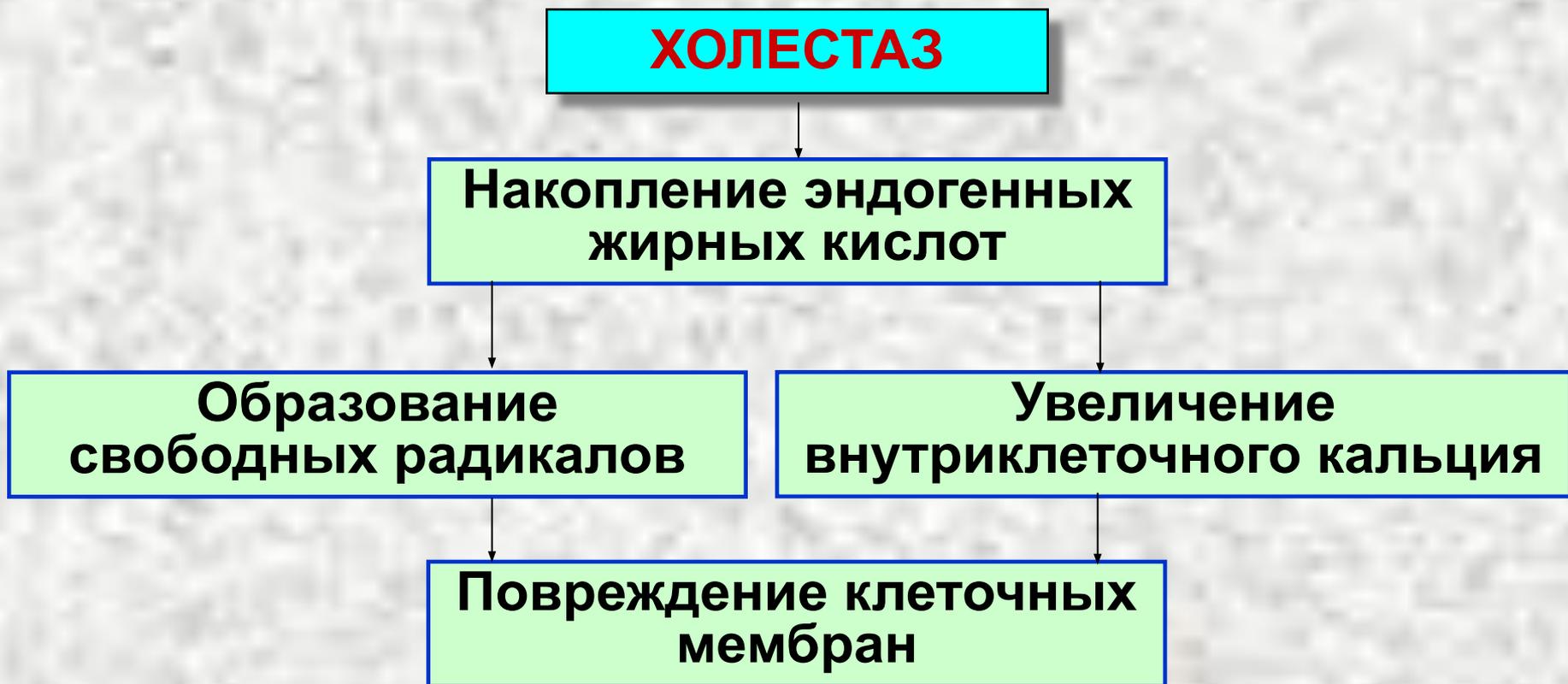
При внутриутробных инфекциях

Конъюгационная желтуха новорожденных (физиологическая)

- физиологический гемолиз
- недостаточная активность глюкуронилтрансферазы
- низкая активность и недостаточность синтеза транспортного белка у новорожденных
 - развивается на 2-ые сутки
 - max на 4-5 день
 - исчезает к 7-10 дню
 - у недоношенных - до 4-х недель

Билирубиновая энцефалопатия у недоношенных
при уровне билирубина > 205 мкмоль/л

ХОЛЕСТАЗ - синдром, связанный с нарушением образования и оттока желчи в кишечник и сопровождающийся развитием желтухи, появлением кожного зуда, повышением содержания в крови холестерина, желчных кислот, щелочной фосфатазы



Клинические проявления холестаза

- Кожный зуд, предшествующий как правило желтухе
- Желтуха различной степени выраженности
- Гепатомегалия

внутрипеченочный

Непостоянная ахолия стула, повышение уровня гамма-глутамилтрансферазы, визуализация желчного пузыря при УЗИ

внепеченочный

У новорожденных и детей первых месяцев жизни: постоянная ахолия стула, повышение уровня гамма-глутамилтрансферазы, отсутствие визуализации желчного пузыря при УЗИ

Основные патогенетические механизмы развития внутрипеченочного и внепеченочного холестаза

Холестаз внутрипеченочный

- Нарушение образования в эндоплазматической ретикулярной ткани желчных кислот из холестерина
- Задержка выделения желчных кислот
- Сгущение желчи за счет потери жидкости и проникновения белка из клетки в желчь
- Образование желчных тромбов
- Характерен для острого и хронического гепатита, гепатоза, цирроза и др.

Холестаз внепеченочный

- Повышение давления в желчных протоках за счет нарушения оттока желчи, вследствие обтурации протоков изнутри (камни, паразиты, опухоль, кисты, воспаление) и снаружи (спайки, рубцы), аномалии развития
- Нарушение экскреции желчи из гепатоцитов
- Дистрофия гепатоцитов

Новорожденные дети предрасположены к холестазу вследствие:

- незрелости ферментативных систем печени**
- пониженного транспорта желчных кислот**
- недостаточного синтеза желчных кислот**
- доминирования холестатических фракций желчных кислот (таурохолевой кислоты)**

ГЕПАТОМЕГАЛИЯ – известно 39 групп заболеваний

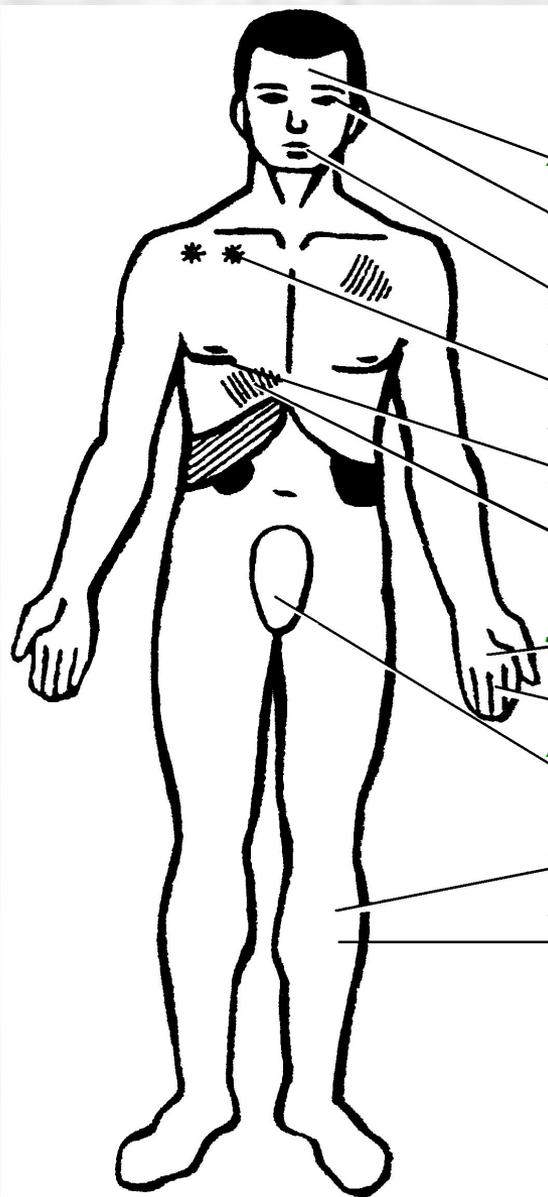
- Воспалительные заболевания
- Острые инфекции
- Паразитарные заболевания
- Токсические и лекарственные повреждения
- Обструкции билиарного тракта
- Портальная гипертензия
- Застойная сердечная недостаточность
- Болезни накопления
- Инфильтративные процессы (опухоли, лейкозы, гистиоцитозы, гранулемы и т.д.)
- Эндогенные факторы (первичный билиарный цирроз, поликистоз печени, врожденный фиброз печени и др.)

Нормальные границы печени у ребенка:

**В 3 года – печень + 2-3 см из под реберной дуги
по среднеключичной линии**

в 7 лет – не выступает из под реберной дуги

Симптомы поражения паренхимы печени



ЖЕЛТУХА

КСАНТЕЛАЗМА – повышение уровня холестерина в крови и его отложения в бляшках на веках

ПЕЧЕНОЧНЫЙ ЗАПАХ – нарушение метаболизма метеонина с образованием метилмеркаптана

ЗВЕЗДОЧКИ ЭППИНГЕРА – нарушение инактивации эстрогенов, что приводит к нарушению артериол

ГИНЕКОМАСТИЯ

УМЕНЬШЕНИЕ ВОЛОС

нарушение соотношения андрогенов и эстрогенов

ЛАДОННАЯ ЭРИТЕМА

БАРАБАННЫЕ ПАЛЬЦЫ

нарушение инактивации эстрогенов

АТРОФИЯ ЯИЧНИКОВ И ЯИЧЕК

ПИГМЕНТАЦИЯ

ЗУД

Неспецифическое цитотоксическое действие неконъюгированных желчных кислот на мембраны клеток, что приводит к освобождению протеолитических энзимов

Ведущие лабораторные синдромы поражения печени

Холестаза - связан с нарушением секреции и циркуляции желчи

Индикаторы:

- щелочная фосфатаза
- 5-нуклеотидаза
- холеглицин
- ГГТФ (гаммаглutamилтрансфераза)
- билирубин

«+» высокая чувствительность

«-» невозможность дифференцировать внутрипеченочные и подпеченочные формы холестаза

Ведущие лабораторные синдромы поражения печени

Цитолиз - острое повреждение цитоплазмы органоидов клетки с выраженным нарушением проницаемости мембран

Индикаторы:

- аспартатаминотрансфераза АсАТ (0,1-0,45 мкмоль/ч.л)
- аланинаминотрансфераза АлАТ (0,1-0,68 мкмоль/ч.л)
- ГГТФ
- глутаматдегидрогеназа (ГДГ)
- лактатдегидрогеназа (ЛДГ)

«-» гиперферментемия возможна при остром нефрите, поражении мышц, тяжелом гемолизе

Ведущие лабораторные синдромы поражения печени

Гепатопривный (гепатодепрессивный синдром) - свидетельствует о степени нарушения метаболических функций и о тяжести заболевания печени

Индикаторы:

- нагрузочные пробы (бромсульфалеиновая, индоциановая, антипириновая)
- определение в сыворотке крови холинэстеразы, альбумина, проконвертина, протромбинового индекса

тах изменения - выраженная печеночно-клеточная недостаточность

умеренные - при синдроме «раздраженной печени» вследствие временной гиперфункции эндоплазматического ретикулула

Ведущие лабораторные синдромы поражения печени

Мезенхимально-воспалительный - свидетельствует о повышенной активности неэпителиальных элементов печени и о нарушении гуморального иммунитета

Индикаторы:

- тимоловая проба
- сулемовая проба
- определение гамма-глобулина
- определение иммуноглобулинов в сыворотке крови

Ведущие лабораторные синдромы поражения печени

Синдром шунтирования - связан с развитием мощных венозных коллатералей и поступлением из кишечника в общий кровоток большого количества веществ, подлежащих в норме преобразованию в печени

Индикаторы:

- аммиак в сыворотке крови
- общий аминный азот
- фенолы
- индикан
- ароматические аминокислоты (тирозин, триптофан и др.)

Тест играет решающую роль в выявлении портально-печеночной недостаточности (печеночной энцефалопатии), синдрома Рея и др.

Индикаторы регенерации и опухолевого роста

альфа-фетопротейн

- **Малые концентрации - развитие регенерации при тяжелом остром вирусном гепатите**
- **Высокие концентрации - гепатоцеллюлярная карцинома**

Синдром печеночной недостаточности – поражение 75-80% паренхимы

Малая

- Общая слабость
- Психовегетативная истощаемость
- Снижение индикаторов гепатодепрессии

Большая

- Энцефалопатия (адинамия, апатия, сонливость или беспокойство, кома)
- ↑↑↑ непрямого билирубина
- ↓ размеров печени
- Геморрагический синдром
- ↓↓↓ индикаторов гепатодепрессии

Большая печеночная недостаточность

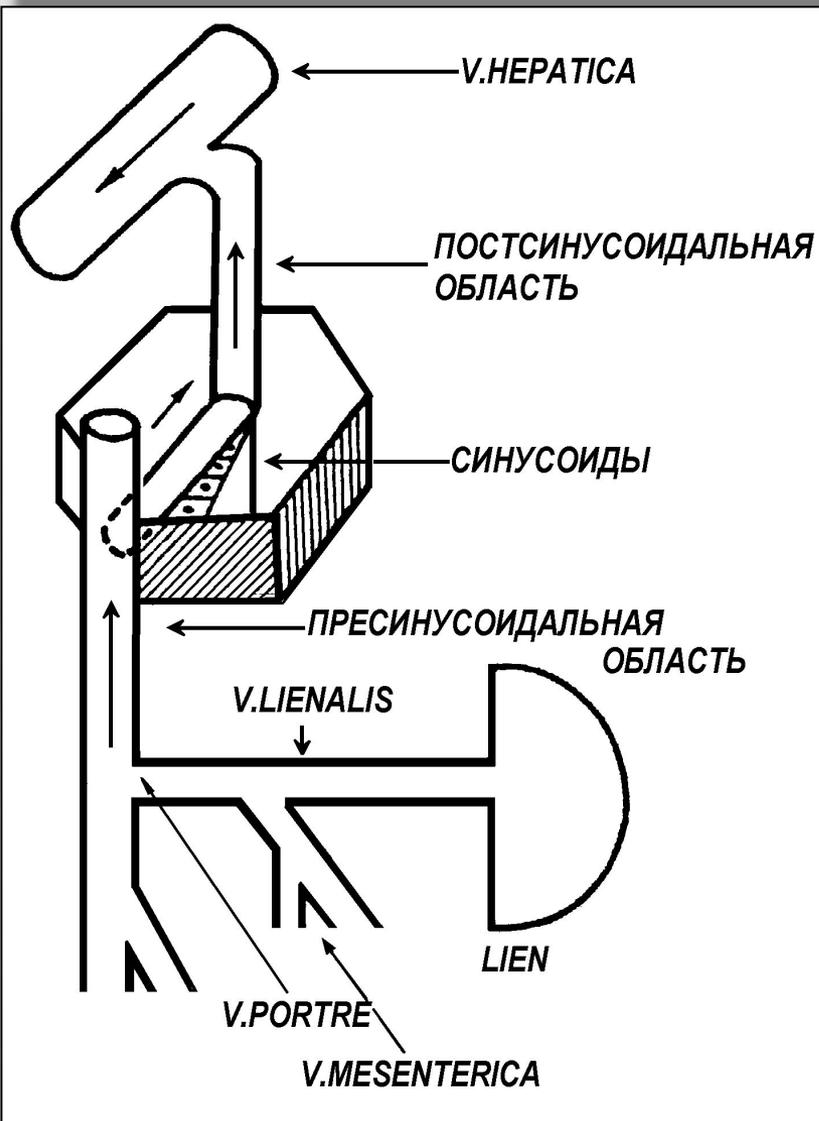
Печеночно-клеточная

- Острая
- При вирусном гепатите, отравлениях гепатотропными ядами

Портально-печеночная

- Хронические формы
- цирроз

Портальная гипертензия - повышение давления в системе воротной вены (в N 60-160 мм вод.ст.)



1. Асцит

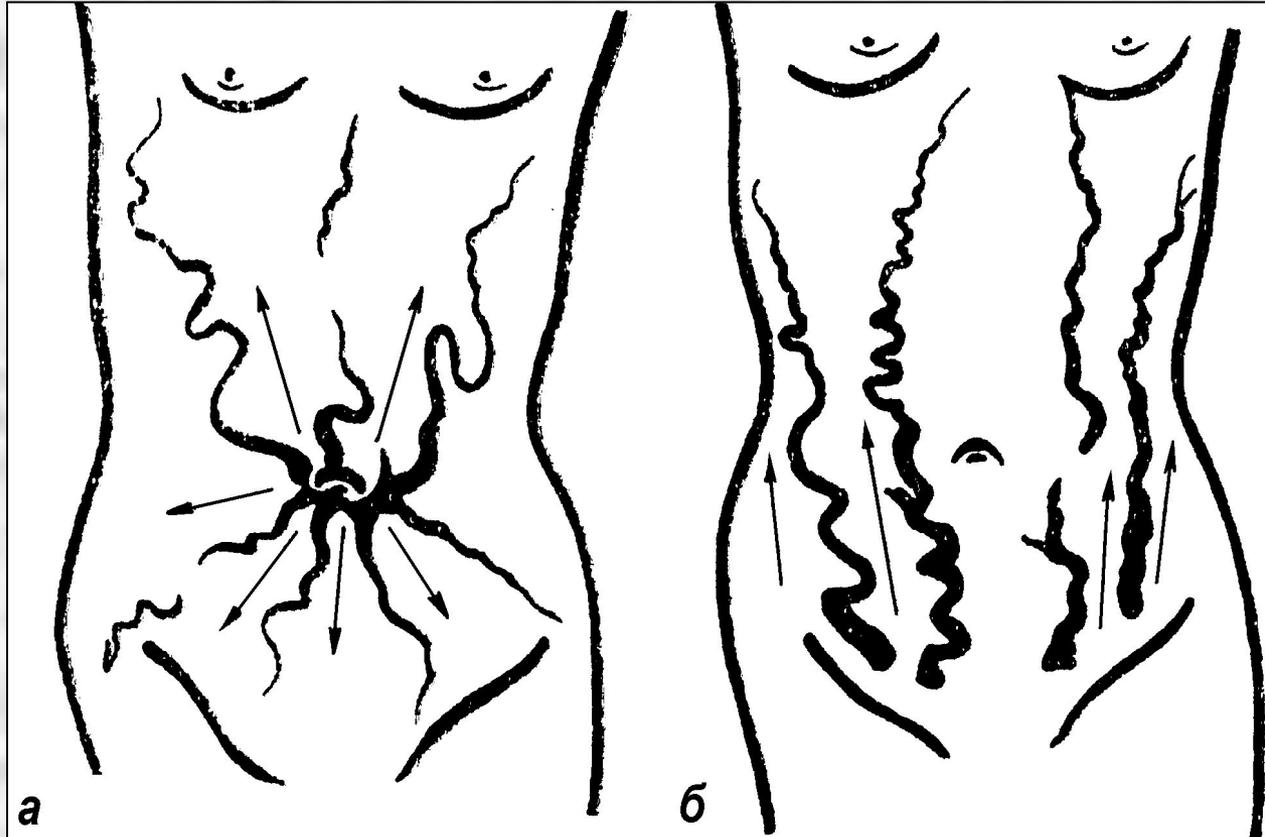
2. Спленомегалия (анемия, лейкопения, тромбоцитопения – явления гиперспленизма)

3. Развитие вено-венозных анастомозов (шунтов):

- Анастомоз между нижнебрыжеечной и геморроидальными венами (кровотечения из прямой кишки при изъязвлениях)
- Анастомоз между левожелудочной веной и пищеводным сплетением с полунепарной веной (кровотечение из варикозных вен пищевода)
- Анастомоз между медиастинальными и забрюшинными венами
- Анастомоз между околопупочной веной и венами брюшной стенки и диафрагмы («голова медузы»)

Клиника портальной гипертензии

Схема наполнения вен стенки живота: **а** - вены передней стенки живота и направление кровотока при портальной гипертензии; **б** - вены передней стенки живота и направление кровотока при компрессии поллой вены



Синдром билиарной диспепсии

- Анорексия
- Горечь во рту
- Тошнота и рвота после приема жирной пищи
- Отрыжка
- Чувство полноты, тяжести в правом подреберье
- Тянущие боли в правом подреберье, не связанные с едой
- Невозможность спать на правом боку
- Возможны постоянные боли

Причина болей – растяжение капсулы печени

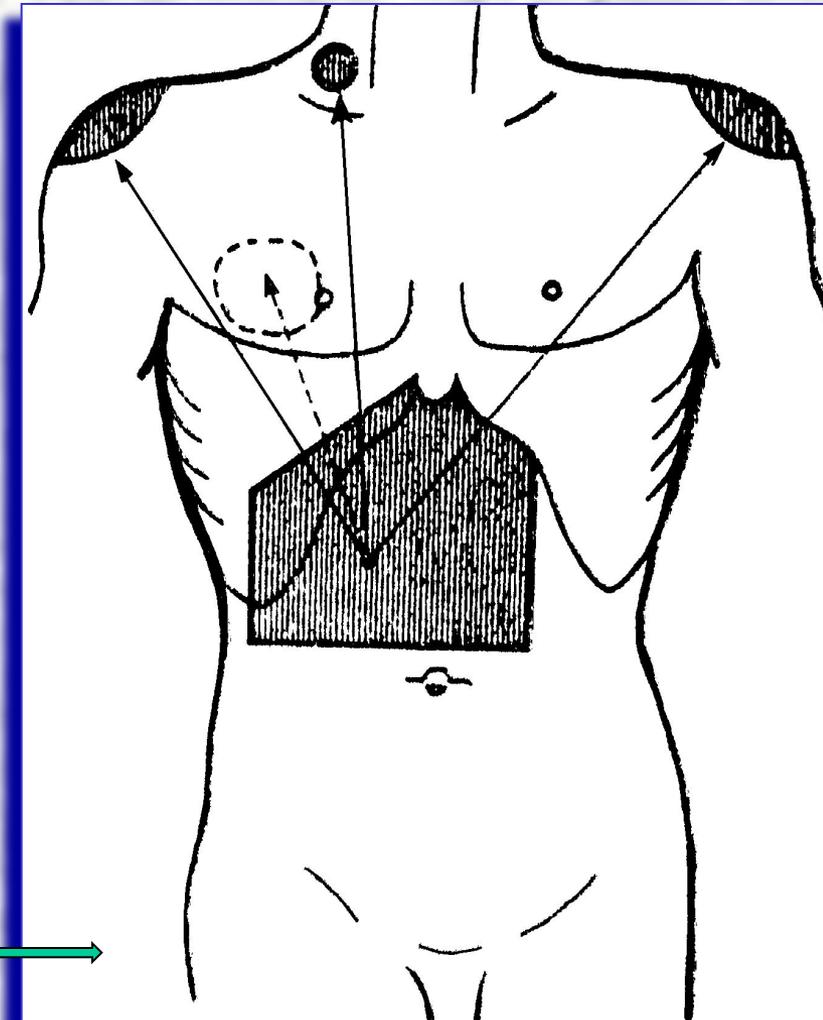
Синдром печеночной колики

1. Острое начало с болей в эпигастрии
2. Максимальная интенсивность через 5 минут, длительность 3-4 часа
3. Большая длительность – может быть панкреатит
4. Провоцируется физической нагрузкой, едой (животные жиры, яйца и др.)
5. Часто тошнота и рвота
6. Иррадиация болей

Причина – ДЖВП или ЖКБ

Может быть временная закупорка общего желчного протока камнем, с соответствующей клиникой

Схема локализации и иррадиации боли при печеночной колике



Алгоритм диагностики заболеваний печени

- 1.** Целенаправленный анамнез и катамнез, выявление клинических печеночных знаков и лабораторная диагностика, включая определение маркеров вирусного гепатита и антигенов др. этиологических агентов.
- 2.** Инструментальное обследование:
 - эндоскопическое
 - Rg (целиакография, спленопортография и др.)
 - УЗИ
 - сцинтиграфия
 - КТ, МРТ
- 3.** Морфобиоптическое исследование печени:
 - светооптическая микроскопия
 - электронная микроскопия
 - иммуногистохимия

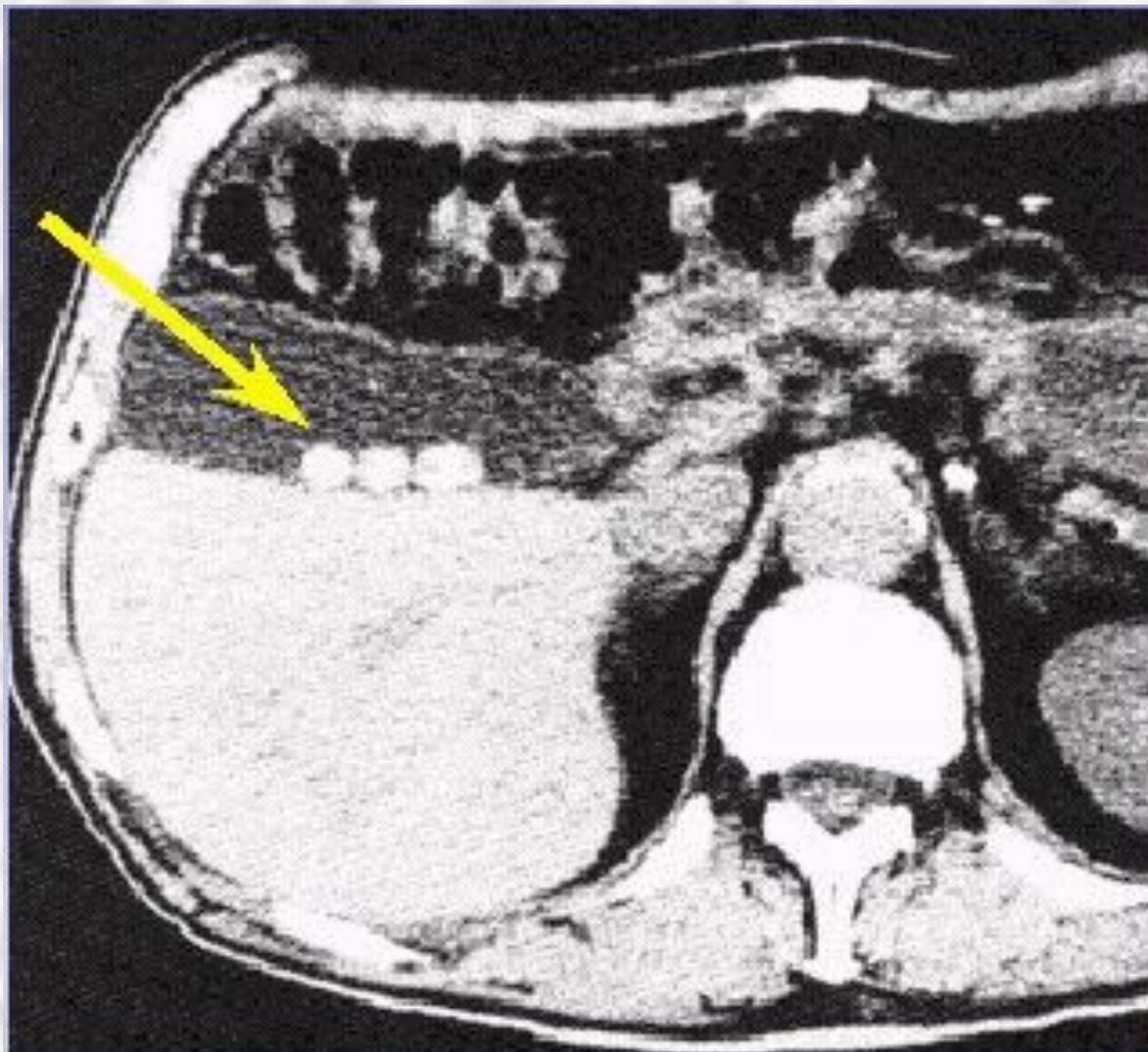
Ультразвуковое исследование печени



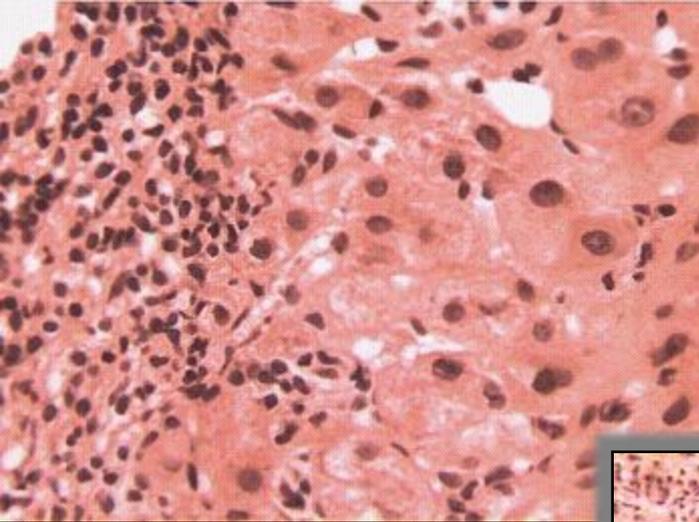
Ретроградная панкреатохолестистография



Компьютерная томография



ГЕПАТИТЫ И ЦИРРОЗЫ



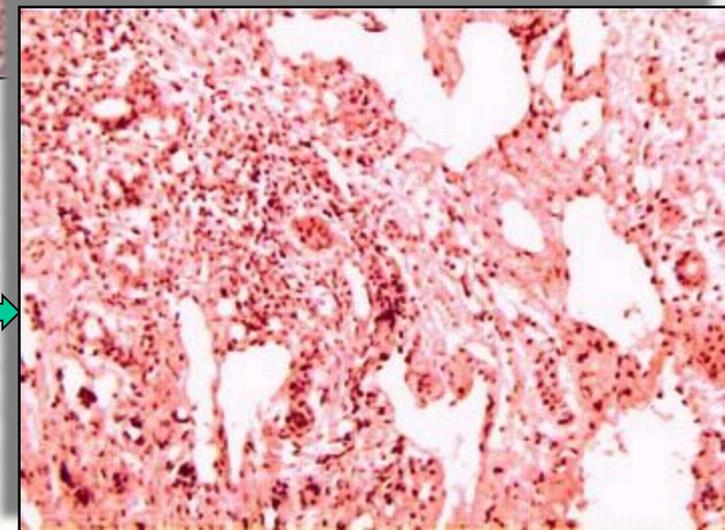
Гепатит В.
ступенчатый
некроз
гепатоцитов



Краевая биопсия
печени у ребенка с
циррозом на фоне
хронического гепатита
(ложные дольки,
разделенные широким
портальным трактом с
воспалительным
инfiltrатом).



Разрастание соединительной
ткани с расширенными
лимфатическими
и кровеносными сосудами
на месте некроза



Дифференциально-диагностические симптомы при холепатиях

Холепатии – группа болезней желчевыводящей системы (желчного пузыря, внепеченочных и внутрипеченочных желчных протоков) различной природы

Дискриния – нарушение секреторной функции слизистой оболочки желчного пузыря, сопровождающееся изменением биохимического состава желчи

Дисхолия – изменения физико-химических, в том числе коллоидных свойств желчи в результате нарушений секреторной и всасывательной функций желчного пузыря

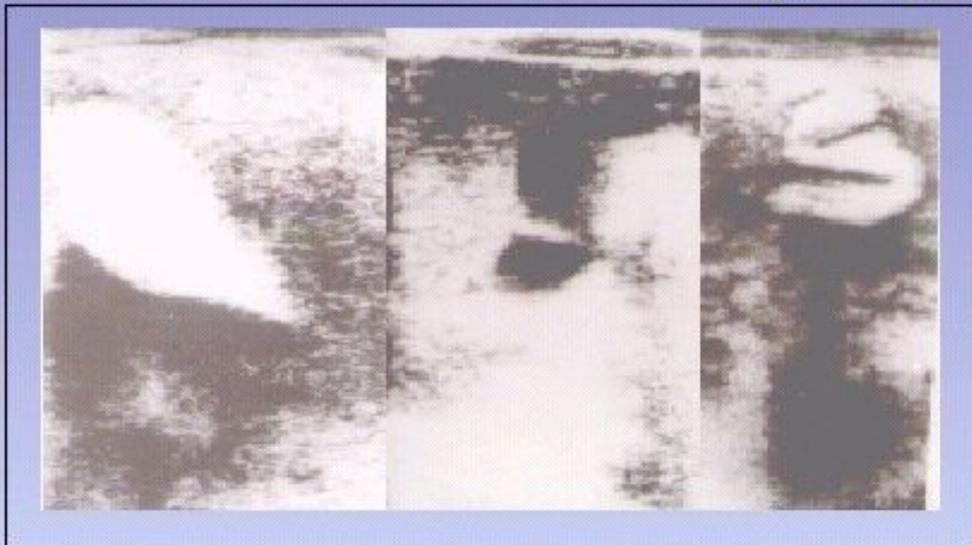
Дискинезия – функциональное расстройство (несогласованное, несвоевременное, недостаточное или чрезмерное сокращение желчного пузыря, желчных протоков и/или сфинктеров желчных путей)

ХОЛЕПАТИИ



- АНОМАЛИИ
- ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ (Дискинезии)
- ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ
- ДИСМЕТАБОЛИЧЕСКИЕ (в т.ч. Желчекаменная болезнь) = Дисхолия
- ОПУХОЛИ
- ПАРАЗИТАРНЫЕ

Аномалии желчного пузыря

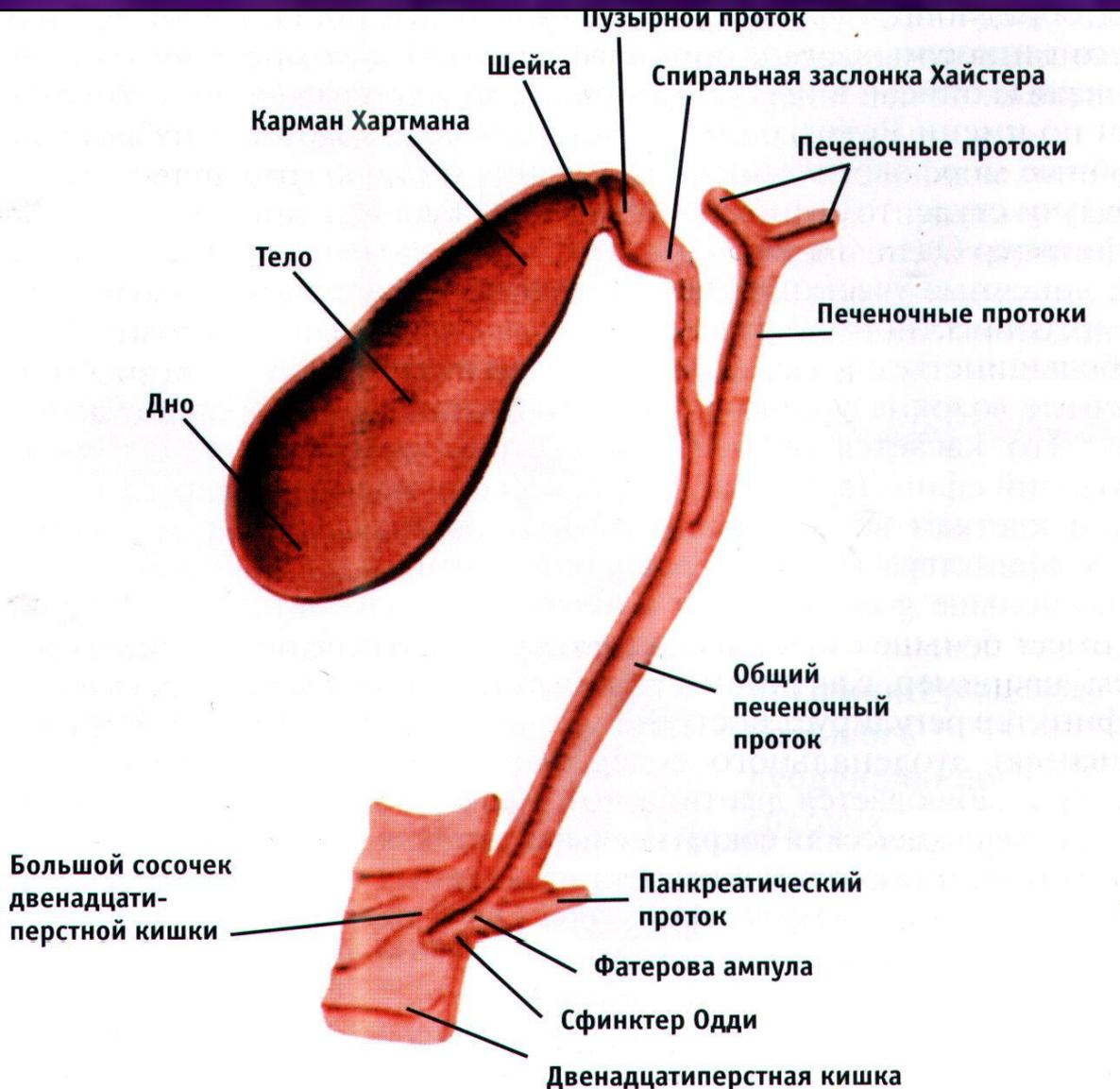


Норма - Перегиб - S-образный желчный пузырь

Удвоение желчного пузыря



Желчный пузырь и желчные ходы



Пища



Первичная реакция желчного пузыря - приток печеночной желчи в пузырь, сфинктер Одди - закрыт (3-6 мин)

Латентный период желчного рефлекса - открывается сфинктер Одди - желчь поступает из холедоха (до 10 мин)

Эвакуация из желчного пузыря (от 5 до 255 мин)

Дискинезии желчевыводящих путей

Дисфункция желчного пузыря

- По гипокинетическому типу
- По гиперкинетическому типу

По функции:

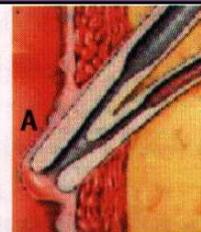
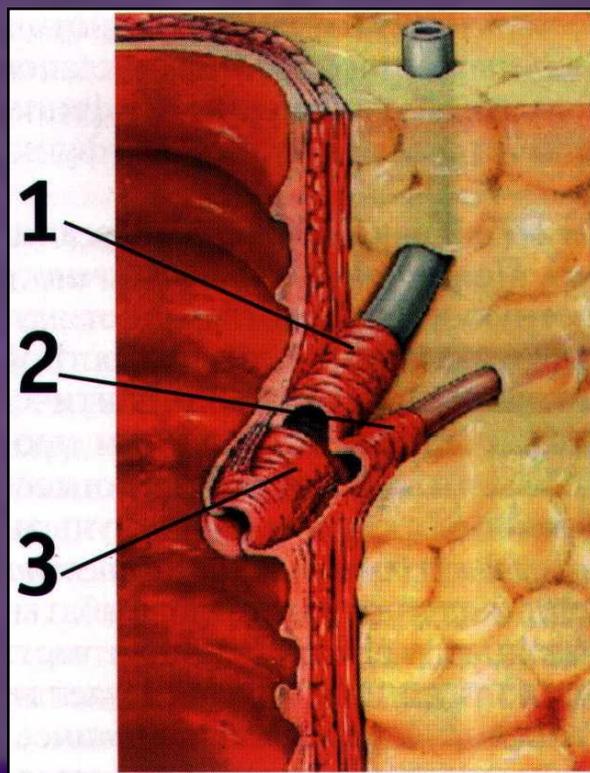
- гипофункция
- гиперфункция

По этиологии:

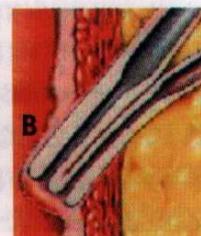
- первичные
- вторичные

Дисфункция сфинктера Одди:

- по билиарному типу
- по панкреатическому типу



1. Сфинктер холедоха



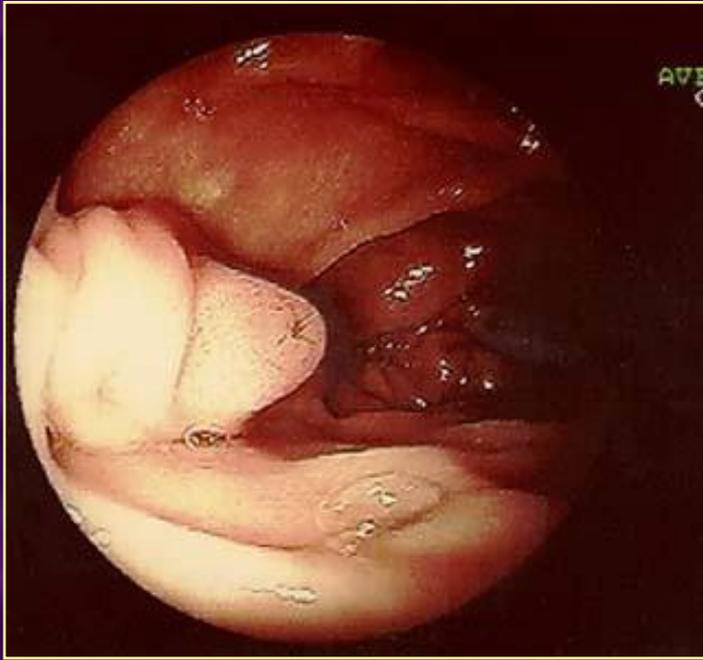
2. Сфинктер панкреатического протока



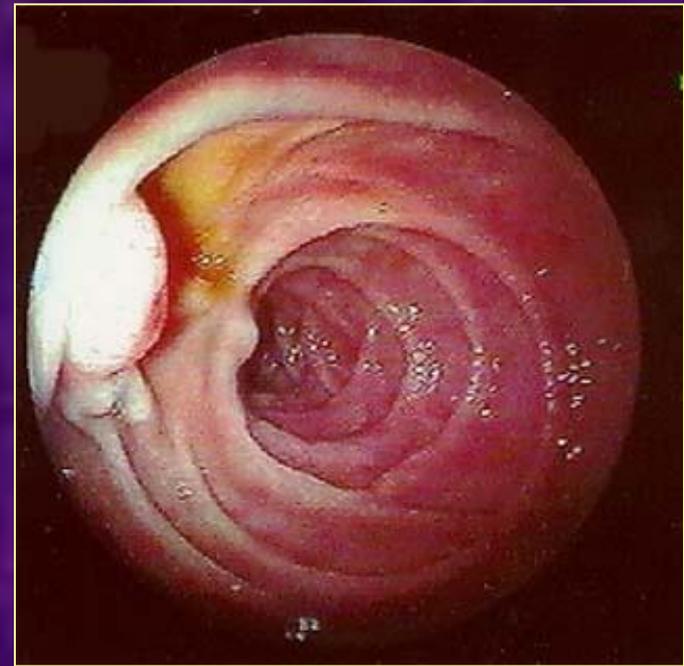
3. Сфинктер ампулы большого дуоденального сосочка

А, В, С - варианты строения ампулы сосочка

Эндоскопическая картина



Фатеров сосочек. На дистальной оконечности продольной складки по левой стенке определяется конусовидное образование с кратерообразным сфинктером Одди - выходным отверстием панкреатического и общего желчного протоков.



Нисходящее колено. По левой стенке определяется малый (Санториниев-[G.D.Santorini]) дуоденальный сосочек. Дистальнее определяется начало продольной складки. Малый сосочек иногда может иметь выходное отверстие одного из протоков (чаще - дополнительного панкреатического -Санториниевого). Может располагаться на разных стенках двенадцатиперстной кишки.

Паразитарные холепатии при ...

- Фасциолезе
(Печеночный сосальщик - *Fasciola hepatica*)
- Описторхозе
(Кошачья двуустка - *Opistorchis felineus*)
- Клонорхозе (*Clonorchis sinensis*)
- Лямблиозе = Гиардиазе
(Лямблии - *Giardia Lamblia*)



Взаимосвязь холепатий



Симптомы дискинезий желчевыводящих путей

Боли в животе:

- тупые - острые
- после еды - после нагрузки

Тошнота (рвота)

Горечь во рту

Признаки

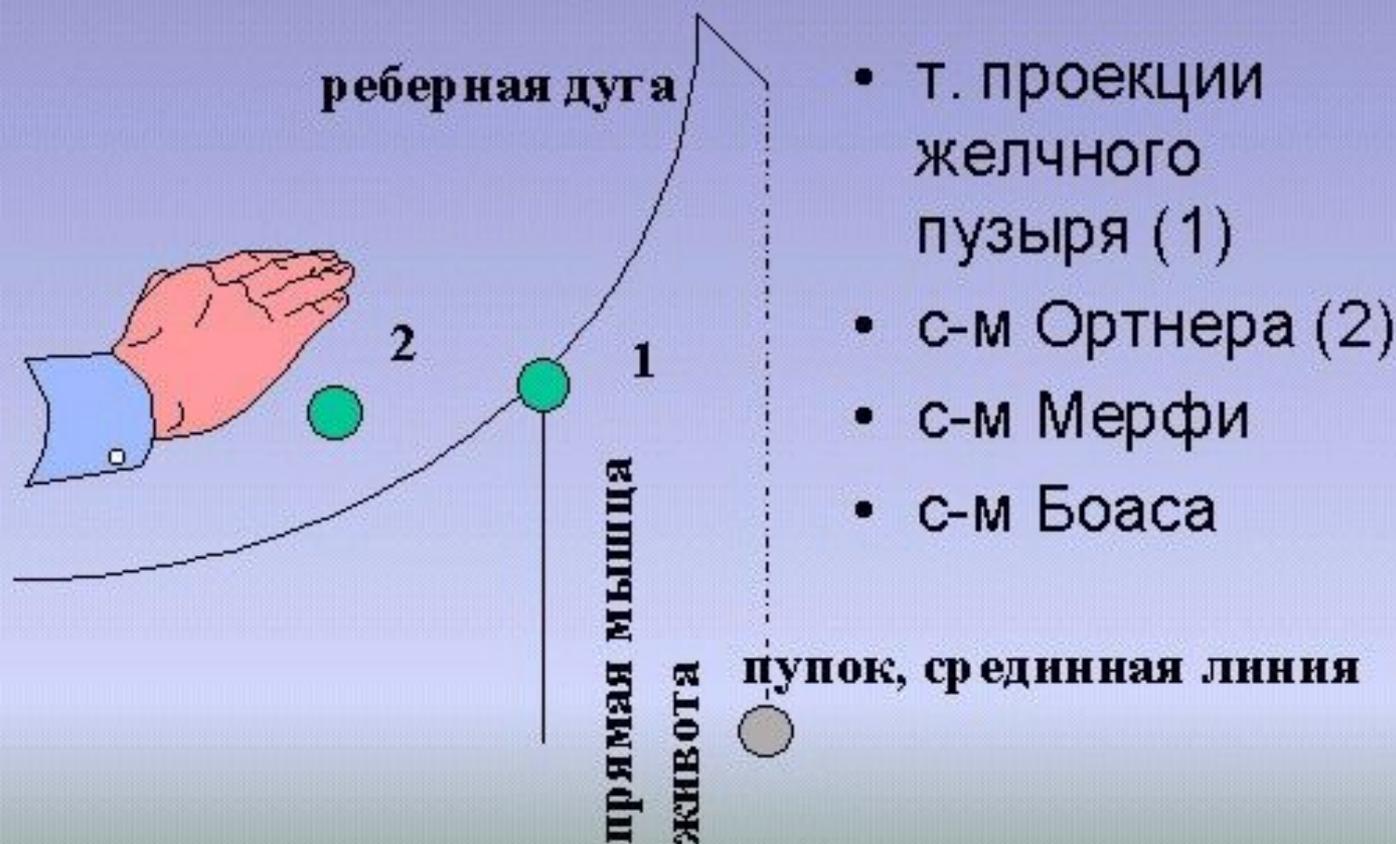
холестаза

- Увеличение печени
- Болезненность при пальпации
- Пузырные симптомы

Симптомы холецистита

- Боли в животе
- Тошнота, рвота
- Признаки холестаза
- Признаки интоксикации

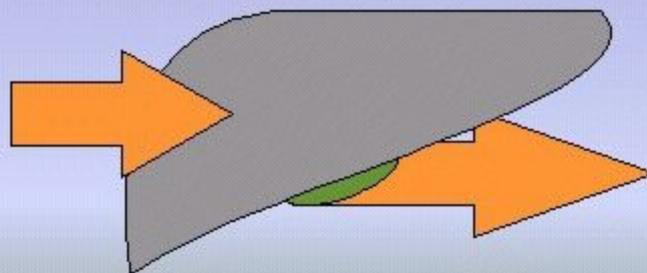
Пузырные симптомы



Методы исследования желчевыводящих путей

- Дуоденальное зондирование
- Рентгенологические (холецистография)
- Ультразвуковые
- Радиоизотопные (в т.ч. гепатобилиарная сцинтиграфия)

- Гепатобилиарная сцинтиграфия
- Исследование васкуляризации
- Исследование портального кровотока



Дуоденальное зондирование

Фазы:

- дуоденальная
- закрытого сфинктера Одди
- пузырьная
- печеночная

33% р-р СУЛЬФАТА МАГНЕЗИИ

Зонд
с
оливой



А

В

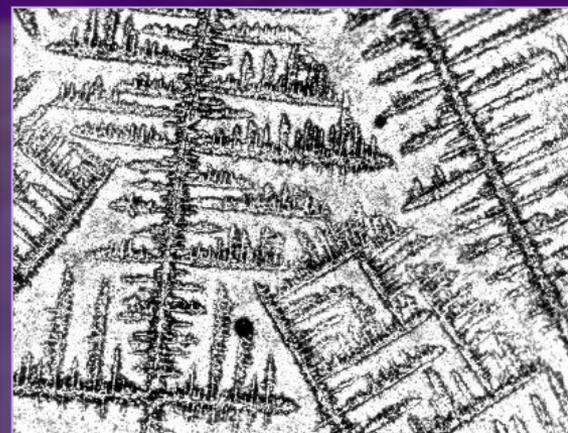
С



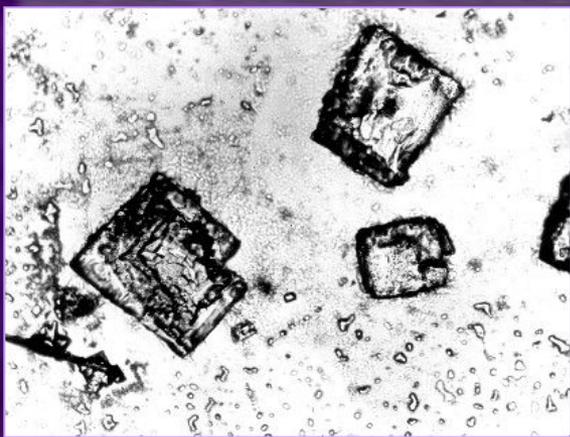
Кристаллография желчи



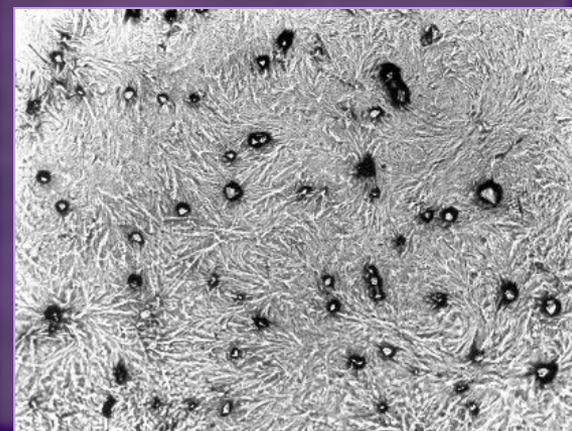
Однородная мелкозернистая картина пузырной желчи, полученной при дуоденальном зондировании.
Увеличение $\times 50$.



Формирование в пузырной желчи дендровидных кристаллических структур.
Увеличение $\times 50$.



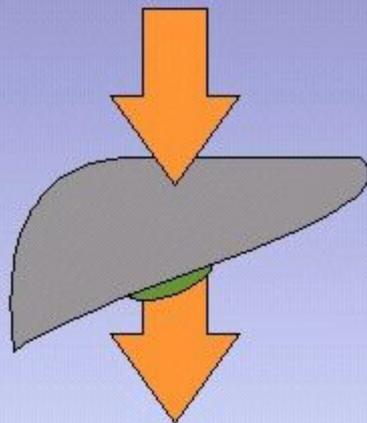
Образование мелких твердых кристаллов в пузырной желчи.
Увеличение $\times 50$.



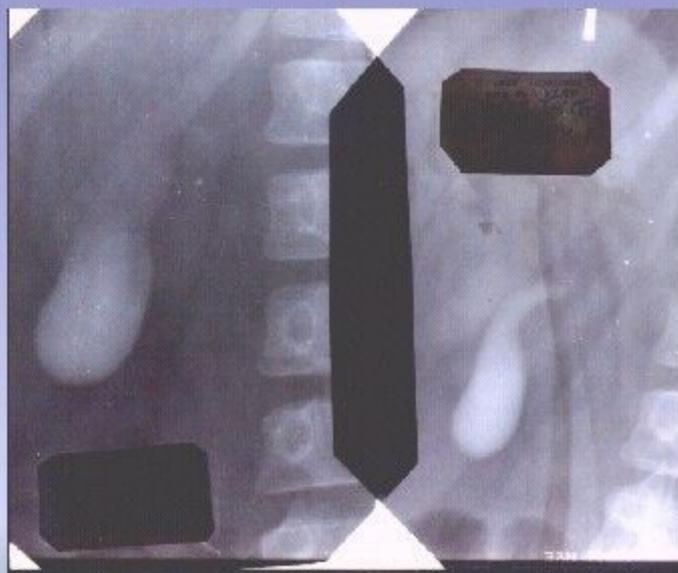
Формирование крупных твердых кристаллов в пузырной желчи.
Увеличение $\times 50$.

Холецистография

- Пероральная
- Внутривенная
- Чрезкожная
- Ретроградная



Пероральная холецистография



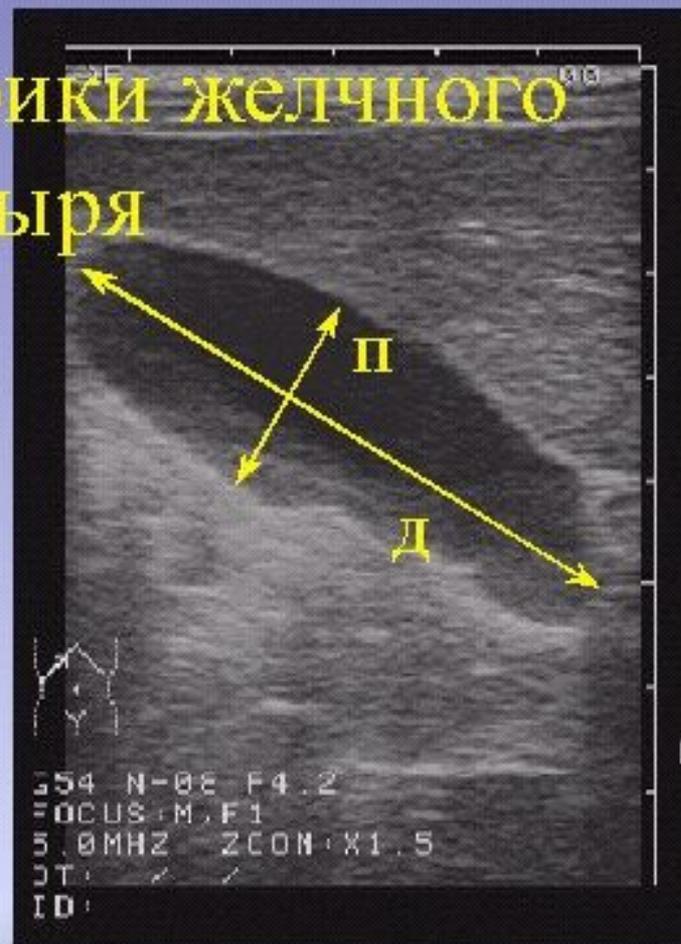
Снимки
до желчегонного
завтрака
и через 40 мин.
Желчный пузырь
сократился
в 2 раза

Оценка моторики желчного пузыря

В НОРМЕ
поперечник сокращается
на 1/2
объем - на 33-66%

ПДФ=0,59-0,75

ПДФ= $(D2/P2) / (D1/P1)$



Симптомы поражения поджелудочной железы

Трудности диагностики

- Нормальная поджелудочная железа небольшого размера, глубоко расположена, труднодоступна для объективного исследования
- Располагает огромными физиологическими резервами, большинство энзимов дублированы, нарушения функции диагностируются поздно
- В широкой практике мало высокоинформативных методов

Основные причины патологии

1. Затруднение оттока панкреатического сока – протоковая гипертензия
2. Непосредственное поражение ацинарных клеток железы – активация протеолитических ферментов

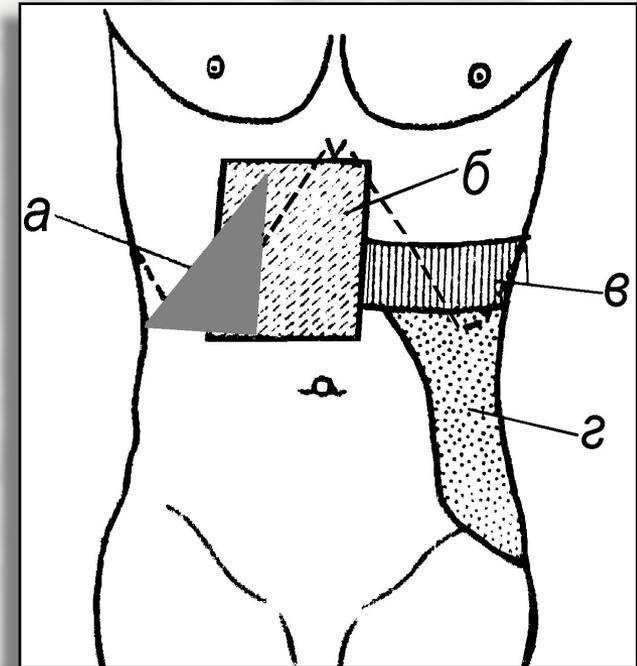
Боли при заболеваниях поджелудочной железы

Боли в эпигастрии:

- Опоясывающие, иррадирующие в спину
- Могут быть постоянны
- Усиливаются или возникают после приема жирной, жареной, грубой, холодной еды
- «поздние боли» ослабевают в положении сидя, наклоне вперед, или коленно-локтевом поражении

Объективно:

- Болезненность в эпигастрии
- В зоне Шоффара
- В точке Мейо-Робсона
- В точке Дежардена
- Кожная гиперэстезия (рис.)



- а) при поражении головки поджелудочной железы
- б) при поражении тела поджелудочной железы
- в) при поражении верхней части хвоста поджелудочной железы
- г) при поражении нижней части хвоста поджелудочной железы

Основные симптомы при остром панкреатите

Симптом Керте – локальное мышечное напряжение над пупком сегментов левой и правой прямых мышц соответственно проекции поджелудочной железы на переднюю брюшную стенку

Симптом Кача – резкая болезненность у наружного края уплотненной левой прямой мышцы живота на уровне 4-7 см выше пупка

Симптом «косо идущего тяжа» - напряжение нижнего отдела левой наружной косой мышцы живота, определяемой в виде уплотненного, болезненного, косо идущего тяжа от середины левой реберной дуги к наружному краю левой прямой мышцы (этот симптом сохраняется в течение 2-3 недель после стихания острых явлений)

Симптом Менделя – болезненность в левом верхнем квадранте живота, выявляемая при перкуссии его кончиками пальцев (признак раздражения брюшины)

Симптом Куллена – желтовато-цианотичная окраска кожи в области пупка

Симптом Хальстеда – цианоз отдельных участков передней стенки живота

Симптом Грюнвальда – экхимозы и петехии вокруг пупка, на ягодицах

Основные симптомы при обострении хронического панкреатита

Симптом Мейо-Робсона - болезненность (и припухлость) при пальпации в левом реберно-позвоночном углу

Симптом Воскресенского - болезненность, выявляемая при нанесении ударов перкуссионным молоточком на уровне XII грудного-II поясничного позвонков (область прилегания поджелудочной железы к позвоночному столбу)

Симптом Бергмана-Калька - гиперестезия кожи в области слева от пупка до левого реберно-позвоночного угла

Положительный **френикус-симптом** слева

Симптом Гротта – сглаженность округлости живота в верхнем левом квадранте за счет атрофии подкожно-жировой клетчатки

Диспепсический синдром

- Снижение аппетита
- Снижение массы тела
- Тошнота
- Рвота на фоне болей, не приносящая облегчения
- Отрыжка
- Изжога
- Диарея

Синдромы:

- Интоксикация
- Астеновегетативный
- Геморрагический
- Лихорадка при присоединении инфекции

Феномен уклонения ферментов

Об остроте процесса свидетельствуют:

- повышение уровня амилазы в крови и моче
- повышение уровня изоамилазы

О прогрессирующем течении свидетельствуют:

- повышение уровня трипсина
- снижение уровня ингибитора трипсина

О тяжести (жировой панкреонекроз)

- повышение уровня липазы

Методы диагностики заболеваний поджелудочной железы

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ

Прямые

зондовые

Объем секрети;
бикарбонатная
щелочность,
амилаза,
липаза, трипсин
в дуоденальном
содержимом
до и после
введения
раздражителя

беззондовые

Амилаза, липаза,
трипсин и его
ингибитор в
крови, моче

Химотрипсин
фекалий

Радиоиммуно-
логические
исследования
трипсина,
инсулина,
глюкагона в крови

Эластаза-1 кала
(N 200 мкг/1г кала)

Косвенные

Глюкоза,
холестерин,
кальций

Копрограмма
(нейтральный жир
+++ , креаторея)

Метод Камера

Диагностика
муковисцидоза

Хлориды пота

Генетическое
обследование

МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ

Эхография

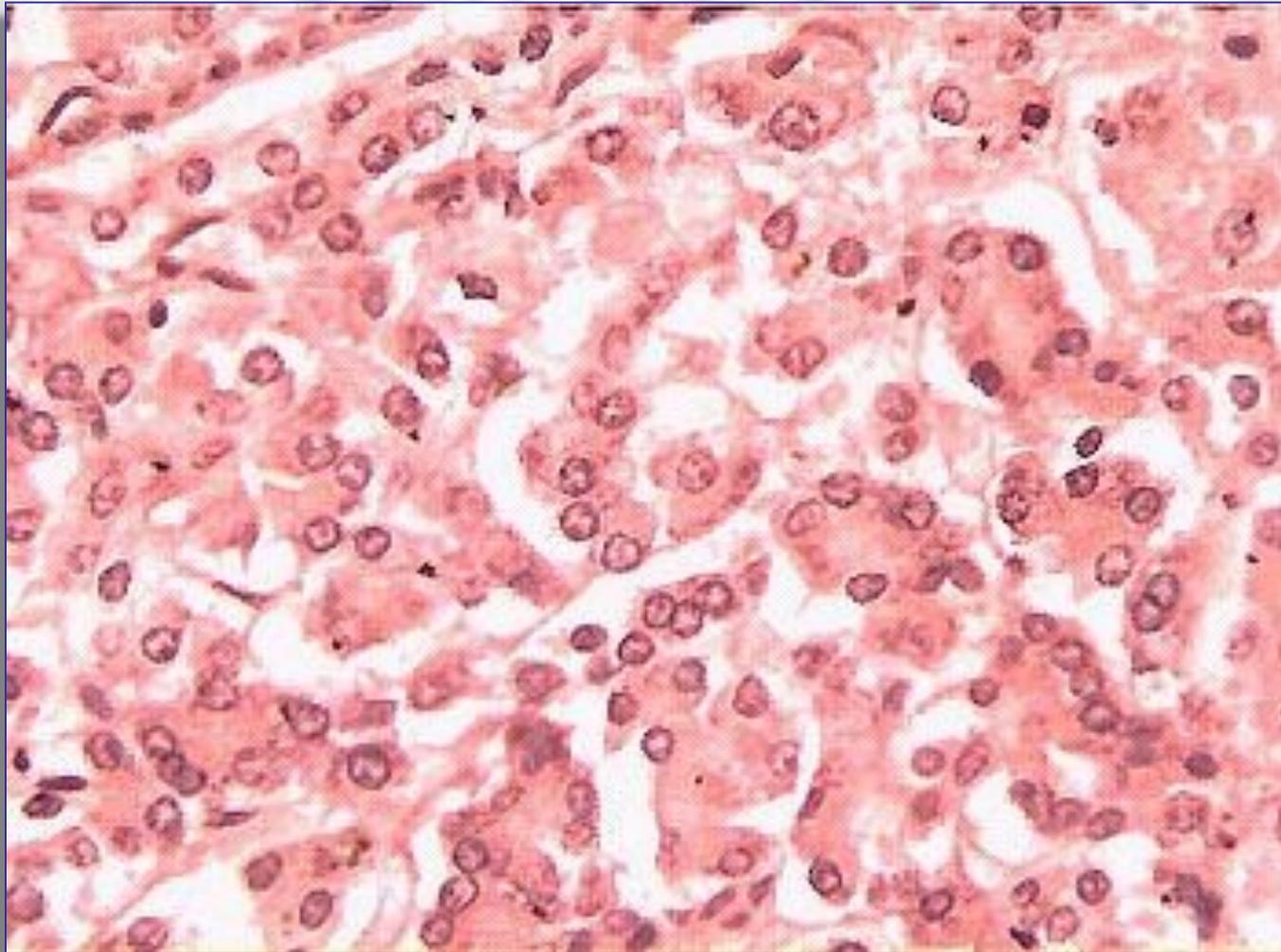
Компьютерная
томография

Ретроградная
холангиопанкреато-
графия

Рентгеноскопия

гистологические

ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА



Нормальное строение дольки поджелудочной железы ребенка