

Синдром желтухи

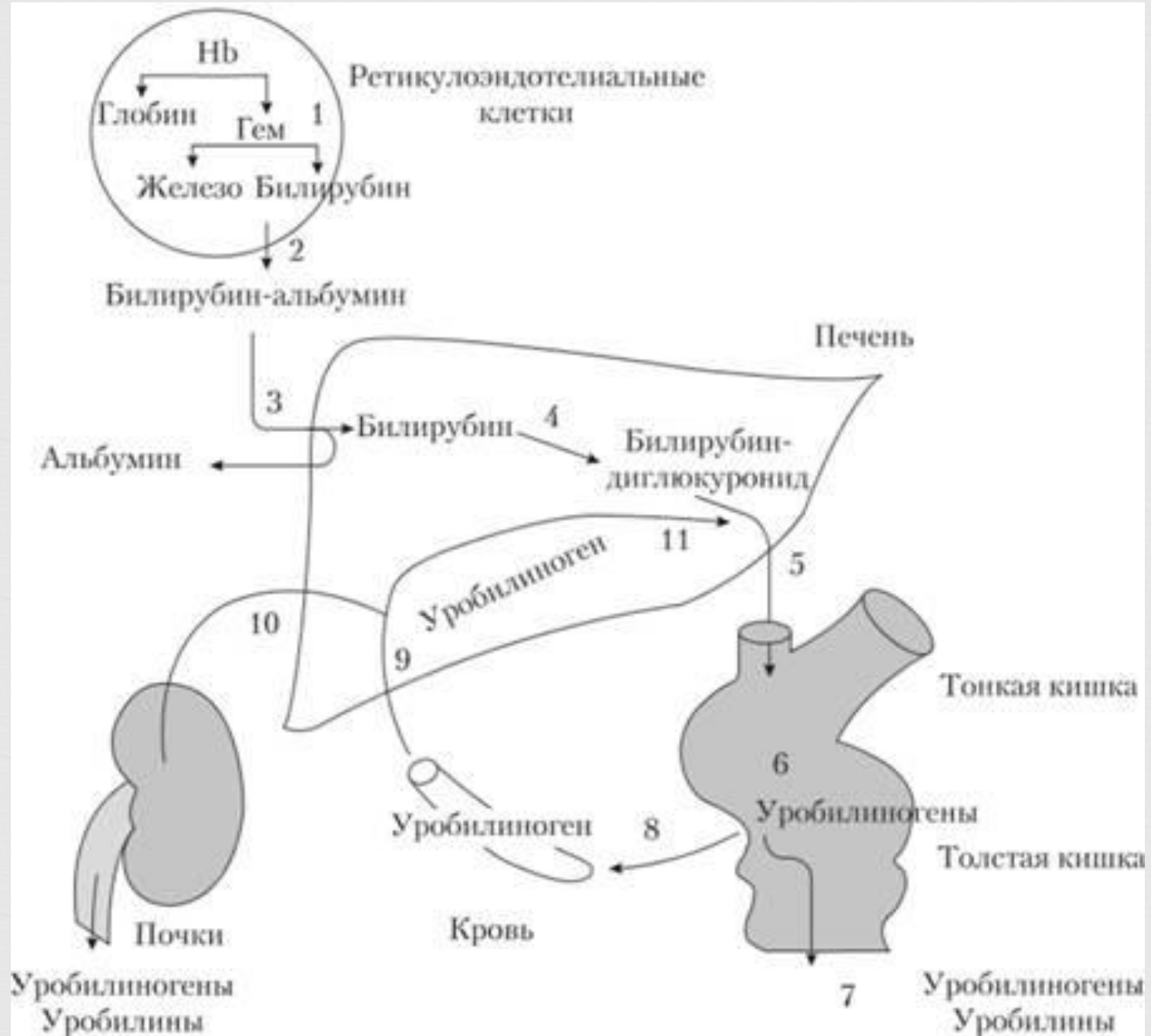


Ординатор Филипенко А.Е.

Определение



- **Желтухой** называется синдром, развивающийся вследствие накопления в крови избыточного количества билирубина. В клинике он диагностируется по окрашиванию покровов тела в различные оттенки желтого цвета.
- Желтуха может быть самым ранним, а иногда и единственным признаком многих внутренних болезней.



Виды желтух



- Гемолитические (ГБН, ВУИ, Наследственные гемолитические желтухи)
- Конъюгационные (Физиологические, симптоматические, наследственные)
- Печеночные (Гепатиты)
- Механические (Атрезия/Гипоплазия желчевыводящих путей, синдром сужения желчи, наследственные)

Гемолитические желтухи

- Тип билирубина: **непрямой**
- Скорость нарастания билирубина: **высокая**
- Цвет желтухи: **ярко желтая, с оранжевым оттенком**
- Цвет мочи и кала: **не изменен**
- Гепатоспленомегалия: **выраженная**
- Поражение других органов: **ядерная желтуха**
- Причины: **несовместимость крови матери и плода по эритроцитарным антигенам (резус-фактор, система ABO, Kell, Daffi, Kidd и др.)**

Конъюгационные желтухи

- Тип билирубина: **непрямой**
- Скорость нарастания: **невысокая**
- Цвет желтухи: **ярко желтая**
- Цвет мочи и кала: **не изменен**
- Гепатоспленомегалия: **нет**
- Причины: **Физиологическая желтуха, Симптоматические желтухи, синдром Криглера-Найяра, Синдром Ариаса-Люцея-Дрискола, Синдром Жильбера**

Печеночные желтухи

- Тип билирубина: **непрямой и прямой**
- Скорость нарастания билирубина: **невысокая**
- Цвет желтухи: **желтая с лимонным оттенком**
- Цвет мочи и кала: **изменен волнообразно**
- Гепатоспленомегалия: **гепатомегалия с тенденцией к уменьшению размеров**
- Лабораторные данные: **повышение трансаминаз**
- Причина: **гепатиты**

Механические желтухи



- Тип билирубина: **прямой**
- Скорость нарастания билирубина: **медленная**
- Цвет желтухи: **оливковый**
- Цвет мочи и кала: **моча имеет цвет пива, кал обесцвечивается**
- Гепатоспленомегалия: **гепатомегалия с тенденцией к уменьшению**
- Причины: **Атрезия/Гипоплазия желчевыводящих путей, синдром сгущения желчи, наследственные**

Желчнокаменная болезнь

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

- Основные факторы, ведущие к формированию заболевания в детском возрасте:
 1. Наследственная предрасположенность;
 2. Нарушение моторно-эвакуаторной функции желчного пузыря;
 3. Обменные нарушения;
 4. Врожденные пороки развития желчного пузыря и пузырного протока.

Виды камней



- **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.
- **Пигментные.** Состоят преимущественно из кальция билирубината и комплексов кальция и гликопротеинов слизи.
 1. Черные
 2. Коричневые

Основные факторы риска развития ЖКБ в детском возрасте

- Возраст. Заболеваемость ЖКБ четко коррелирует с возрастом.
- Женский пол. Риск развития ЖКБ у женщин выше в 2-3 раза, что связано с влиянием эстрогенов на литогенный потенциал.
- Отягощенная наследственность по ЖКБ (повышает риск в 4-5 раз).
- Избыточный вес и ожирение. Среди детей с метаболическим синдромом ЖКБ выявляется в 20 % случаев.
- Сахарный диабет (повышает риск в 3 раза).
- Заболевания печени (цирроз) (повышает риск в 10 раз).
- Применение лекарственных средств, влияющих на концентрацию холестерина в желчи, моторику желчных путей или способных к кристаллизации в желчи (цефтриаксон).
- Быстрое снижение веса (вероятность развития ЖКБ >30%).

Эпидемиология



- Официальной статистики по распространенности ЖКБ в общей популяции детей России нет.
- ЖКБ у детей встречается редко: распространенность составляет 0,13-0,22%.
- Чаще заболевают дети с ожирением.
- 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

Классификация ЖКБ

По локализации

- В желчном пузыре
- В общем желчном протоке
- В печеночных протоках

По количеству конкрементов

- Единичные
- Множественные

По составу

- Холестериновые
- Пигментные
- Смешанные

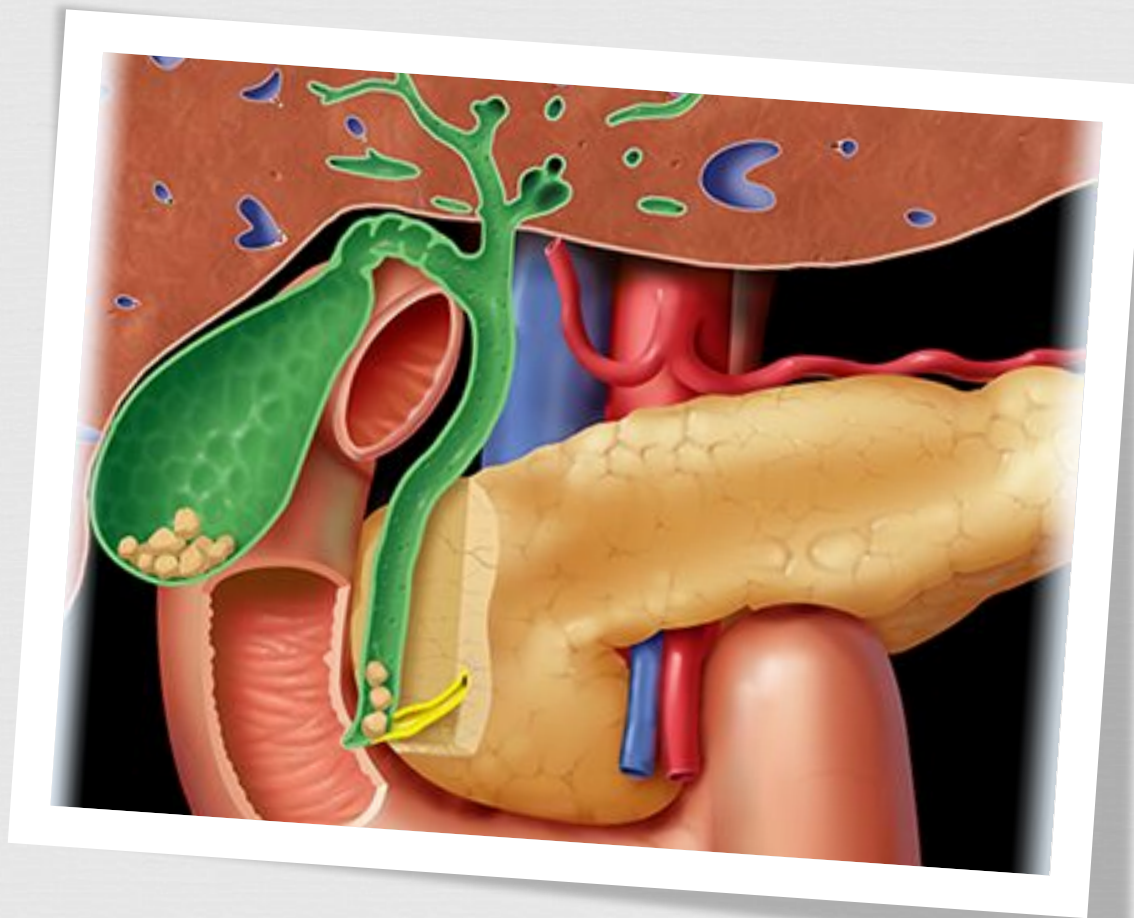
По клиническому течению

- Латентное
- С наличием клинических симптомов:
 1. Болевая
 2. Диспепсическая
 3. Под маской других заболеваний

Стадии процесса



- **I стадия – начальная, или предкаменная:**
 1. густая неоднородная желчь;
 2. формирование билиарного сладжа (БС) с наличием микролитов;
 3. формирование билиарного сладжа с наличием замазкообразной желчи (ЗЖ);
 4. формирование билиарного сладжа с наличием микролитов и замазкообразной желчи.
- **II стадия – формирование желчных камней:**
 1. по локализации;
 2. по количеству конкрементов;
 3. по составу;
 4. по клиническому течению.
- **III стадия – стадия хронического рецидивирующего калькулезного холецистита.**
- **IV стадия – стадия осложнений.**



Клиническая картина

Латентная форма



- Бессимптомное камненосительство подразумевает, 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%.

Болевая форма



- Приступы «острого живота»
- Рефлекторная рвота
- Редко темная моча и обесцвеченный стул
- Редко иктеричные склеры и кожа
- Приступы типичной желчной колики встречаются у 0,5-0,7% детей с ЖКБ
- Часто приступам предшествуют - прием жирной пищи, физическая нагрузка

Диспепсическая форма



- Тошнота
- Рвота
- Горечь во рту
- Отрыжка
- Ощущение тяжести и распираания в правом боку
- Изжога
- Метеоризм
- Непереносимость жирной пищи
- Неустойчивый стул
- Отсутствие болей

Дифференциальная диагностика при желчной колике

- Язвенная болезнь желудка и 12-ти
- перстной кишки
- Почечная колика
- Острый аппендицит
- Острый панкреатит
- Кишечная колика

Диагностика ЖКБ



- Приступы желчной колики
- УЗИ желчного пузыря и ЖВП (чувствительность метода составляет 98%, специфичность 90%, точность 87%).
- УЗИ критериями наличия конкрементов в желчном пузыре служат:
 1. наличие плотных эхоструктур
 2. формирование ультразвуковой тени позади конкремента
 3. изменчивость положения камня
- Обзорная рентгенография брюшной полости
- ЭРХПГ
- КТ, МРТ

Лечение



- **Схема лечения.** Обязательные мероприятия: режим, диета, препараты желчных кислот, улучшение оттока желчи, хирургическое лечение (при наличии показаний).
- **Вспомогательное лечение:** использование гепатопротекторов, хирургическое лечение, литотрипсия.
- **Диета - стол № 5.** Показано употребление большого количества растительной клетчатки, витамина С, уменьшение количества белка и жиров.
- **Пищу** рекомендуют принимать небольшими порциями 5-6 раз в день.
- **Показания для госпитализации** – обострение ЖКБ.

Пероральное растворение камней
применяется только тогда, когда
соблюдаются нижеперечисленные правила:

- ранняя стадия заболевания
- размеры конкрементов не более 10 мм
- сохранение сократительной способности
желчного пузыря
- неосложненное течение ЖКБ.

Консервативное лечение

- Спазмолитические препараты
- Литолитические препараты (препаратов урсодезоксихолевой кислоты)

УДХК назначается из расчета 10-20 мг/кг/сут - длительно
Контроль активности ферментов печени, вначале ежемесячно, затем 1 р в 3 мес., УЗИ 1 раз в 3 мес.

- Рекомендовано применение прокинетиков (домперидона, тримебутина), нормализующих моторику верхних отделов желудочно-кишечного тракта у пациентов с диспепсией.

Хирургическое лечение

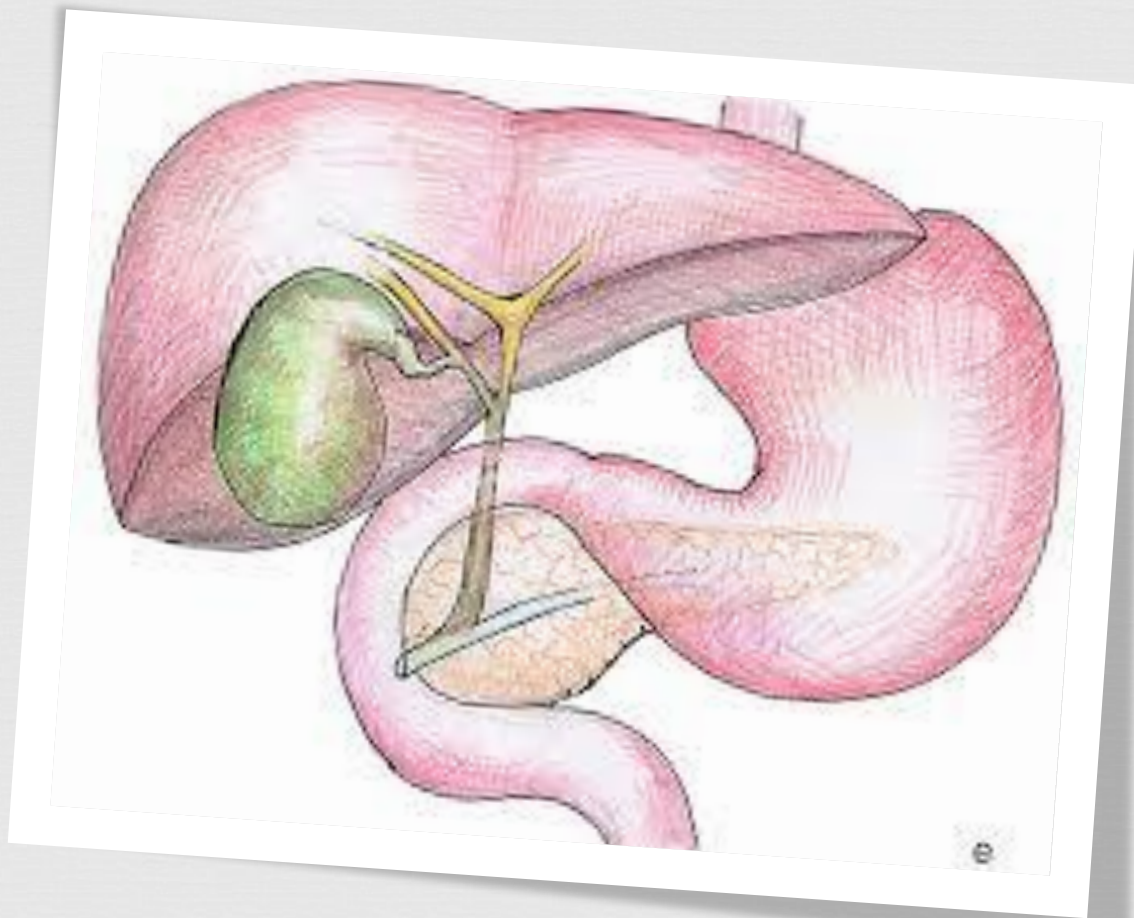
- Показания к хирургическому вмешательству определяются, учитывая следующие факторы:
 1. Возраст ребенка;
 2. Величина и место расположения конкрементов; о
Длительность заболевания;
 3. Клиническая форма ЖКБ.

Хирургическое лечение

- Рекомендована лапароскопическая холецистэктомия вследствие малой инвазивности методики и сокращения сроков реабилитации после оперативного вмешательства.
- Детям до 3 лет оперативное лечение рекомендовано выполнять только при рецидивирующих болях в животе. В этом возрасте возможно спонтанное растворение конкрементов.
- Рекомендовано проведение планового оперативного вмешательства в **возрасте от 4 до 12 лет**, так как данный возраст является оптимальным. Удаление шокового органа в этом возрасте не приводит к нарушению функциональной способности печени и желчных путей, формированию постхолецистэктомического синдрома

Профилактические мероприятия

- Нормализации массы тела
- Занятия физкультурой и спортом
- Уменьшение гиперхолестеринемии
- Исключение длительных периодов голодания
- Прием достаточного количества жидкости (не менее 1,5 л в день)
- Лечебное питание - диета №5
- Питание должно быть частое (4-6 раз в день), небольшими порциями, что способствует уменьшению застоя желчи в желчном пузыре.



ДИСКИНЕЗИИ СИСТЕМЫ
ЖЕЛЧЕВЫДЕЛЕНИЯ (ДСЖВ)

Определение



- **ДИСКИНЕЗИИ СИСТЕМЫ ЖЕЛЧЕВЫДЕЛЕНИЯ (ДСЖВ)** - комплекс клинических симптомов (Римский консенсус, Рим, 1999), развившихся в результате моторно-тонической дисфункции желчного пузыря и желчевыводящих путей, без признаков органического их поражения (воспаление, камни).

Эпидемиология



- ДСЖВ занимают второе место в структуре всех гастроэнтерологических заболеваний в детской практике после хронического гастродуоденита.
- Частота ДСЖВ составляет от 50-60% до 90-95% при различных заболеваниях органов пищеварения.
- Изолированные ДСЖВ встречаются у детей раннего и дошкольного возраста.

ЭТИОЛОГИЯ



- Основными причинами развития ДСЖВ являются: неврозы, депрессии, стрессы, отрицательные эмоции, нарушения вегетативной нервной системы, заболевания системы пищеварения, аномалии развития билиарной системы, расстройства нервно-гуморальной регуляции, аллергия, холецистэктомия.
- Причины **первичных дискинезий**: стресс, нейрогуморальные нарушения, заболевания ЖКТ, очаги хронической инфекции.
- **Вторичные дискинезии** развиваются при: эндокринных заболеваниях, гепатитах, циррозах, хроническом холецистите, язвенной болезни.

Классификация функциональных расстройств билиарного тракта

- По локализации:
 1. Дисфункция желчного пузыря
 2. Дисфункция сфинктера Одди
- По этиологии:
 1. Первичные
 2. Вторичные

Клиника



- Боли в области правого подреберья, приступообразные, колющие или ноющие, усиливающиеся при ходьбе и провоцируются погрешностями в диете.
- Ничего из пузырных симптомов : Ортнера, Керра, Егорова, френикусимптом и др.
- Вегетативные нарушения: ваготония или симпатотония. У таких детей часто выявляют: двигательную расторможенность, потливость, гиподинамию, сердцебиения, замкнутость, самообвинение.
- Диспептические проявления представлены: снижением аппетита, тошнотой, рвотой, отрыжкой, горечью во рту, изменениями частоты стула и т.д.

Диагностика

- Биохимическое исследование крови – при холестазах увеличивается уровень общего и прямого билирубина, холестерина, щелочной фосфатазы, ЛДГ, иногда незначительное повышение уровней трансаминаз.
- УЗИ – для оценки функционального состояния протоков и сфинктерного аппарата метод является малоинформативным.
- Динамическая холесцинтиграфия – позволяет выявить: начальные функциональные изменения в желчных путях, рефлюксы в желчные протоки, определить нефункционирующий желчный пузырь, выявить нарушение оттока желчи.
- **Золотой стандарт исследования** – манометрия сфинктера Одди с отдельным канюлированием панкреатического и желчного сегментов (сложное и небезопасное исследование).

Дифференциальный диагноз ДЖВС

- Хронический холецистит
- Язва желудка, ДПК
- Хронический панкреатит

Лечение



- Режим (соответствует тяжести и периоду заболевания).
- Диета - стол № 5
- Фармакотерапия:
 1. Спазмолитики: нитроглицерин под язык 2,5-5 мг (ребенку 7-12 лет), 5-10 мг 1 раз в сутки (ребенку старше 12 лет). Эффективны спазмолитики растительного происхождения: холагол (5-20 капель на прием на сахаре), хофитол (1 таблетка внутрь), гепабене.
 2. Устраняющие гипертонус: платифиллин, Гимекромон (1/2 табл. ребенку 5-10 лет); 1 табл. ребенку 15 лет. Препарат назначается 3 раза в день за 30 мин. до еды, курсом 2 недели.
 3. Для стимуляции желчеобразования: холеретики, препараты, содержащие желчь или желчные кислоты (холензим, аллохол, циквалон, оксафенамид)

Лечение



- Показаны тюбажи по Демьянову с минеральной водой, минеральные воды средней минерализации 2 раза в день по 3 мл/кг на прием
- Физиотерапия, санаторно-курортное лечение
- ЛФК
- Ферментные препараты (при наличии клиники дуоденальной гипертензии, нарушении пищеварения) - Креон, мезим-форте, пензистал.

Профилактика



- Активный образ жизни, санация очагов инфекции, рациональное питание.
- Лечение заболеваний, лежащих в основе дискинезии (патология ЖКТ, аллергия, вегетативные нарушения и т.д.).