

ОТЛИЧИТЕЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ СЕРИИ

- Краткость: основной материал по дисциплине в небольшом объеме
- Наглядность: множество примеров и иллюстраций
- Эффективность: студент готовится к экзамену на «отлично», а врач получает современное представление о предмете

В учебном пособии изложены современные научные данные об этиологии, патогенезе, классификации, клинике, дифференциальной диагностике, патоморфологии, лечении и профилактике заболеваний печени и желудочно-кишечного тракта у детей. Кроме того, содержится информация об анатомо-физиологических особенностях, клиническом исследовании, лабораторно-инструментальных методах исследования в гастроэнтерологии и гепатологии детского возраста.

Изложение заболеваний основано на тесной связи патогенеза с клинической медициной. Книга прекрасно иллюстрирована, что вместе со структурированностью и простотой изложения значительно облегчает усвоение материала.

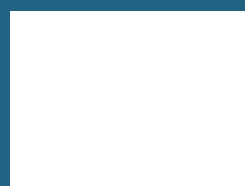
Предназначена

- студентов медицинских вузов,
- интернов,
- ординаторов,
- гастроэнтерологам,
- врачам-педиатрам.

Посетите наш сайт в Интернете: www.geotar.ru



ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»



В серии вышли книги:

Наглядное акушерство и гинекология

Наглядная анатомия

Наглядная гастроэнтерология

Наглядная гематология

Наглядная иммунология

Наглядная кардиология

Наглядная медицинская статистика

Наглядная неврология

Наглядная нефрология

Наглядная органическая химия

Наглядная офтальмология

Наглядная пульмонология

Наглядная фармакология

Наглядная хирургия

Наглядная эндокринология

Наглядная педиатрия

Наглядная медицинская генетика

Наглядные инфекционные болезни и микробиология

Наглядная физиология

Планируется
к выпуску

Наглядная ортодонтия

Р.Р. Кильдиярова,
Ю.Ф. Лобанов

Наглядная ДЕТСКАЯ ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЯ И ГЕПАТОЛОГИЯ

Учебное пособие для вузов



ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»

УДК 616.3-053.2 (075.8)
ББК 57.334.13я73
К 39

Рецензенты:

Бельмер Сергей Викторович – проф. кафедры госпитальной педиатрии ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, д-р мед. наук, проф.; **Файзуллина Резеда Абдулахатовна** – зав. кафедрой пропедевтики детских болезней и факультетской педиатрии с курсом детских болезней лечебного факультета ГБОУ ВПО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, д-р мед. наук, доцент

Авторы:

Кильдиярова Рита Рафгатовна – проф. кафедры пропедевтики детских болезней с курсом поликлинической педиатрии ГБОУ ВПО «Ижевская государственная медицинская академия Минздрава РФ», д-р мед. наук, проф.; **Лобанов Юрий Фёдорович** – зав. кафедрой педиатрии № 2, проректор по научной работе и инновационному развитию ГБОУ ВПО «Алтайский государственный медицинский университет Минздрава РФ» (г. Барнаул), д-р мед. наук, проф.

Кильдиярова Р.Р., Лобанов Ю.Ф.

К39 Наглядная детская гастроэнтерология и гепатология: учеб. пособ. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. — 124 с. : ил.
ISBN 978-5-9704-2773-6

В учебном пособии изложены современные научные данные об этиологии, патогенезе, классификации, клинике, дифференциальной диагностике, патоморфологии, лечении и профилактике заболеваний печени и желудочно-кишечного тракта у детей. Кроме того, содержится информация об анатомо-физиологических особенностях, клиническом исследовании, лабораторно-инструментальных методах исследования в гастроэнтерологии и гепатологии детского возраста. Описание заболевания основано на тесной связи медицинской науки и практики. Книга прекрасно иллюстрирована, что вместе со структурированностью и простотой изложения значительно облегчает усвоение материала.

Учебное пособие предназначено студентам медицинских вузов, интернам, ординаторам, может быть полезно гастроэнтерологам, врачам-педиатрам.

УДК 616.3-053.2 (075.8)
ББК 57.334.13я73

Права на данное издание принадлежат ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа». Воспроизведение и распространение в каком бы то ни было виде части или целого издания не могут быть осуществлены без письменного разрешения ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа».

ISBN 978-5-9704-2773-6

© Кильдиярова Р.Р., Лобанов Ю.Ф., 2014
© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», 2014
© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», оформление, 2014

Учебное издание

Кильдиярова Рита Рафгатовна, Лобанов Юрий Фёдорович
НАГЛЯДНАЯ ДЕТСКАЯ ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЯ И ГЕПАТОЛОГИЯ

ISBN 978-5-9704-2773-6



Подписано в печать 05.08.2013. Формат 60x90 1/8. Бумага мелованная.
Печать офсетная. Объем 15,5 усл. печ. л. Тираж 1000 экз. Заказ №

ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа».
115035, Москва, ул. Садовническая, д. 9, стр. 4,
тел.: (495) 921-39-07, e-mail: info@geotar.ru, www.geotar.ru

Отпечатано в типографии:


Пр. Лайсвес, 60,
LT-05120 Вильнюс, Литва

Содержание

Список сокращений	4	Жировая дегенерация печени	75
Введение	5	Хронический гепатит	76
Методические указания	6	Хронические вирусные гепатиты	77
Глава 1. Функциональная анатомия, физиология и методы		Аутоиммунный гепатит	83
исследования	8	Лекарственный гепатит	84
Анатомия и физиология	8	Цирроз печени	86
Клиническое обследование	12	Печеночная недостаточность	91
Дополнительные исследования	15	Глава 7. Болезни желчного пузыря	96
Глава 2. Заболевания пищевода	22	Дисфункциональные расстройства билиарного	
Функциональные расстройства	22	тракта	96
Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь	24	Острый холецистит (холецистохолангит)	98
Глава 3. Заболевания желудка и двенадцатиперстной		Хронический холецистит	100
кишки	28	Желчнокаменная болезнь	102
Функциональная диспепсия	28	Глава 8. Редкие синдромы	107
Хронический гастрит и гастродуоденит	29	Гастроэнтерология	107
Язвенная болезнь	34	Врожденный изолированный	
Пилороспазм и пилоростеноз	39	трахеально-пищеводный свищ	107
Глава 4. Заболевания толстой и тонкой кишки	42	Врожденный стеноз пищевода	107
Функциональные заболевания кишечника	42	Синдром Маллори–Вейсса	108
Синдром раздраженного кишечника	42	Безоары желудка и двенадцатиперстной кишки	109
Функциональные нарушения кишечника	44	Незавершенный поворот кишечника	110
Синдром мальабсорбции	48	Болезнь Гиршпрунга	111
Лактазная недостаточность	49	Спаечная болезнь брюшины	112
Целиакия	52	Гепатология	114
Синдром избыточного бактериального роста	56	Болезнь Вильсона–Коновалова	114
Воспалительные заболевания кишечника	59	Гемохроматоз	116
Неспецифический язвенный колит	59	Синдром Криглера–Найяра	117
Болезнь Крона	62	Синдром Дабина–Джонсона	119
Глава 5. Заболевания поджелудочной железы	65	Синдром Ротора	120
Острый панкреатит	65	Недостаточность α -1-антитрипсина	121
Хронический панкреатит	67	Холестероз желчного пузыря	122
Глава 6. Болезни печени	72	Заключение	124
Синдром Жильбера	72	Литература	125

Список сокращений

★	— торговое наименование лекарственного средства	НЯК	— неспецифический язвенный колит
HP	— <i>H. pylori</i>	ПЦР	— полимеразная цепная реакция
АИГ	— аутоиммунный гепатит	РД	— разовая доза
АЛТ	— аланинаминотрансфераза	РНКаза	— рибонуклеаза
АСТ	— аспартатаминотрансфераза	СББ	— спаечная болезнь брюшины
в/в	— внутривенно	СИБР	— синдром избыточного бактериального роста
в/м	— внутримышечно	СКН	— спаечная кишечная непроходимость
ВСП	— врожденный стеноз пищевода	СОЭ	— скорость оседания эритроцитов
ГЭР	— гастроэзофагеальный рефлюкс	СРК	— синдром раздраженного кишечника
ГЭРБ	— гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь	ТПС	— трахеально-пищеводный свищ
ДБТ	— дисфункции билиарного тракта	УДФГТ	— уридиндифосфатглюкурозилтрансфераза
ДВС	— диссеминированное внутрисосудистое свертывание	УПМ	— условно-патогенные микроорганизмы
ДПК	— двенадцатиперстная кишка	ХГ	— хронический гастрит
ЖКБ	— желчнокаменная болезнь	ХГА	— хронический гепатит А
ЖКТ	— желудочно-кишечный тракт	ХГВ	— хронический гепатит В
КТ	— компьютерная томография	ХГС	— хронический гепатит С
ЛН	— лактазная недостаточность	ХГД	— хронический гепатит D
МРТ	— магнитно-резонансная томография	ХГД	— хронический гастродуоденит
НПВС	— нестероидные противовоспалительные средства	ЩФ	— щелочная фосфатаза
		ЯБ	— язвенная болезнь

Введение

Дорогие друзья, вы держите в руках уникальное издание, коренным образом отличающееся от традиционных руководств, издаваемых в нашей стране, прежде всего наличием большого количества наглядного материала. С учетом достижений современной науки и практики в руководство включены относительно новые для отечественной гастроэнтерологии и гепатологии нозологические формы: синдром избыточного бактериального роста кишечника, холестероз желчного пузыря, гемохроматоз, недостаточность α -1-антитрипсина, жировая инфильтрация печени и многие другие.

Последняя четверть XX в. ознаменовалась прогрессом в детской гастроэнтерологии, что привело к значительным достижениям в диагностике, лечении и профилактике заболеваний органов пищеварения у детей. Однако, к сожалению, хронические воспалительные заболевания желудочно-кишечного тракта — одна из наиболее частых форм патологии, встречаемая как у взрослых, так и у детей. Частота заболеваний органов пищеварения за последние годы возросла с 8000 до 12 000 на 100 000 детского населения. В большинстве случаев врачи-педиатры сталкиваются с сочетанными поражениями различных отделов пищеварительной системы, что осложняет их раннюю диагностику.

Внедрение в клиническую практику результатов экспериментальных исследований и научных открытий, совершенствование методов диагностики позволяют добиться определенных успехов в решении сложных проблем детской гастроэнтерологии. Наряду с клиническими и инструментальными методами, нашедшими широкое применение в практике врача, новые функциональные и морфологические методы исследования расширили представление об этиологии и патогенезе хронических заболеваний верхних отделов пищеварительной системы, кишечника, печени.

Большое внимание в настоящее время уделяется вопросам стандартизации диагностики и лечения заболеваний у детей. Внедрение в практику детской гастроэнтерологии формулярной системы позволило унифицировать схемы лечения хеликобактерной инфекции, гастроэзофагеальной рефлюксной болезни, заболеваний кишечника, печени и желчного пузыря. Своевременно поставить диагноз, назначить оптимальное лечение, обеспечить реабилитацию с учетом возможностей современной медицины — вот задачи детской гастроэнтерологии и гепатологии. Помочь в решении этих задач призвано данное учебное пособие, которое может быть полезно не только студентам старших курсов медицинских вузов, но и гастроэнтерологам, практическим врачам-педиатрам, ежедневно занимающимся детьми с заболеваниями желудочно-кишечного тракта, а также врачам смежных специальностей, интересующимся вопросами гастроэнтерологии и гепатологии детского возраста.

В учебном пособии в четкой, ясной и лаконичной форме, т.е. классически, представлены основные нозологические формы. Книга отличается большим количеством иллюстративного материала (несколько сотен схем, таблиц и рисунков). Кроме того, в пособии используются специальные символы, что упрощает восприятие материала, вызывая живой интерес к вопросам детской гастроэнтерологии и гепатологии. Основное внимание авторы уделили лечебно-реабилитационным мероприятиям и профилактике. Еще одна особенность книги — акцент на диетотерапию, немедикаментозное и медикаментозное лечение с рецептурой, диспансерное наблюдение детей с гастроэнтерологическими заболеваниями и болезнями печени, а также на их профилактику.

Авторы с благодарностью примут замечания, возникшие по ходу ознакомления с книгой. Они будут учтены при выпуске следующего издания учебного пособия.

Методические указания

Детскую гастроэнтерологию и гепатологию студенты медицинских вузов изучают на IV–VI курсе. **Цель учебного пособия** — помочь студентам выработать алгоритмы профилактики, диагностики, лечения и реабилитации гастроэнтерологических заболеваний детского возраста.

Результаты обучения — усвоенные знания, умения, навыки и освоение компетенций будущего врача. Студент медицинского вуза *компетентен*, когда он способен и готов применять знания, умения, навыки и личностные качества для успешной деятельности в определенной области. В результате изучения предмета у студента должны быть сформированы врачебное поведение и основы клинического мышления, обеспечивающие решение профессиональных задач и применение им алгоритма деятельности практического врача-лечебника.

Студент *должен знать*:

- этиологию, патогенез, диагностику, лечение и профилактику наиболее часто встречаемых заболеваний органов пищеварения детского возраста;
- современные методы клинической, лабораторной и инструментальной диагностики гастроэнтерологических заболеваний и заболеваний печени у детей и подростков;
- алгоритмы организации и проведения реабилитационных и профилактических мероприятий среди больных детей и подростков, механизм лечебно-реабилитационного воздействия немедикаментозных методов, показания и противопоказания к их назначению;
- клинико-фармакологическую характеристику основных групп лекарственных препаратов и принципы рационального выбора конкретных лекарственных средств при лечении основных патологических синдромов и заболеваний органов пищеварения у детей и подростков.

Студент *должен уметь*:

- собирать анамнез: проводить опрос ребенка и подростка, его родственников, осуществлять физикальное обследование пациентов разного возраста, определять объем необходимых для конкретной ситуации лабораторно-инструментальных методов исследования, показания для консультаций специалистов;
- интерпретировать результаты обследования, ставить ребенку предварительный диагноз, намечать объем дополнительных исследований для уточнения диагноза и проведения дифференциальной диагностики, формулировать клинический диагноз;
- разрабатывать план лечения пациента с учетом этиологии, патогенеза и особенностей течения болезни, подбирать и назначать лекарственную терапию, выписывать рецепты с международным непатентованным наименованием (МНН) лекарственного препарата, использовать методы немедикаментозного лечения, проводить реабилитационные мероприятия, определять направленность методов профилактики;
- проводить профилактические мероприятия по предупреждению гастроэнтерологических заболеваний и заболеваний печени с детьми, подростками и их родителями с использованием различных методов физического воздействия.

Студент *должен владеть*:

- методами клинического обследования детей и подростков;

- знаниями по интерпретации результатов лабораторно-функциональных, инструментальных методов диагностики гастроэнтерологических заболеваний и болезней печени у детей и подростков;
- алгоритмом постановки предварительного диагноза детям и подросткам с последующим направлением их на дополнительные исследования к врачам-специалистам;
- алгоритмом постановки развернутого клинического диагноза.

Структура книги такова. Сначала дается обзор клинического исследования, затем следуют данные об анатомо-физиологических особенностях органов пищеварения и печени в детском возрасте, в краткой схематической и табличной формах представлены методы исследования, после чего представлены конкретные заболевания с четким структурированием: код по МКБ-10, определение, частота, этиология и патогенез, классификация, клиническая картина, диагностика, патоморфология, дифференциальная диагностика, лечение, профилактика, прогноз.

Обзор клинических данных. Общая информация о значении клинического обследования представлена в начале главы. Далее иллюстрируются ключевые этапы обследования системы органов пищеварения в определенном порядке. Отдельные положения с физиологическими константами в зависимости от возраста ребенка описываются более подробно.

Методы представления информации единообразны, таблицы и рисунки систематизированы, ряд основных положений в зависимости от типа содержащихся в них данных обозначен соответствующими символами, например:

	Особенности у детей раннего возраста
	Обратите особое внимание
	Питание
	Рецепты
	Диспансерное наблюдение

Терминология. В учебном пособии представлены рецепты с международными непатентованными наименованиями лекарственных препаратов. Все торговые препараты обозначены специальным символом (*).

Единицы измерения. В основном используются единицы измерения, рекомендованные Международной системой единиц (СИ), иногда могут встречаться нестандартные единицы измерения. Границы норм зависят от лабораторных методик и могут быть неодинаковыми в различных лабораториях.

Тестовые задания. Двести вопросов для самопроверки с эталонами ответов имеются на прилагаемом компакт-диске. Они позволяют значительно повысить усвояемость материала и помогают понять, что именно нужно специалисту. Вопросы ориентированы на информацию из конкретных глав учебника, а ответы включают гиперссылки на соответствующую информацию. Благодаря этому становится понятно, почему ответ верен или нет.

Видеофильмы. В прилагаемом учебном пособии имеются видеофильмы (по одному сюжету для каждой главы). В первом фильме представлено клиническое обследование ребенка с заболеванием органов пищеварения с подробным сбором анамнеза, порядком объективного обследования и дополнительными методами исследования. Затем читателю предлагаются клинические случаи заболеваний с разбором истории болезни, алгоритмом обследования, постановкой предварительного и клинического диагноза, разбором и представлением дополнительных методов исследования, а также назначением немедикаментозных и медикаментозных методов лечения. Данные видеофильмы могут служить ориентиром для будущего специалиста в дальнейшей практической деятельности.

Обратная связь. Авторы, редакторы и издатели надеются, что предлагаемое учебное пособие будет полезно студентам медицинских вузов. Авторы будут рады получить ваши комментарии и пожелания по улучшению книги.

Пишите нам: kildiyarova@mail.ru; luf@list.ru

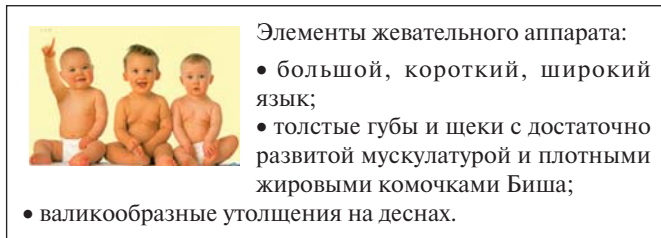
1

Функциональная анатомия, физиология и методы исследования

АНАТОМИЯ И ФИЗИОЛОГИЯ

При рождении у ребенка хорошо выражены акты сосания и глотания.

Вход в гортань у ребенка грудного возраста лежит высоко, что дает возможность дышать и сосать одновременно. Слизистая оболочка полости рта нежная, легкоранимая, относительно сухая ввиду дефицита слюны из-за недостаточного развития слюнных желез у детей до 3–4 мес.



На всем протяжении ЖКТ слизистая оболочка тонкая, богато васкуляризирована и обладает повышенной проницаемостью.

Пищевод — мышечная трубка длиной 8 см у новорожденного и 25 см у подростка — расположен от перстневидного хряща до кардиального отверстия желудка. Глотание начинается как произвольный процесс: пищевой комок проталкивается языком в глотку, при расслаблении верхнего пищеводного сфинктера пища попадает в пищевод, при расслаблении нижнего кардиального сфинктера — в желудок. Пищевод у детей имеет слабовыраженные физиологические сужения, недостаточно развитую слизистую оболочку, мышцы.

Горизонтальное расположение **желудка**, недостаточное развитие его кардиального отдела и хорошее развитие пилорического сфинктера (желудок с пищеводом напоминает открытую бутылку) приводят к забросу содержимого желудка в пищевод, вследствие чего в грудном возрасте часто наблюдаются срыгивания.

Двигательная активность желудка обеспечивает хранение, перемещение, измельчение пищи, опорожнение из желудка пищевого комка. Моторика желудка у детей первых месяцев жизни замедлена, перистальтика вялая.

Емкость желудка новорожденного составляет 30–35 мл, в 1 год — 250–300 мл, в 8 лет — 1000 мл. Общая кислотность и ферментативная активность более низкие, чем у взрослых, что определяет низкую барьерную функцию желудка и pH желудочного сока, который у новорожденных равен 6,5–8,0, у грудных детей — 3,8–5,8, со 2-го года жизни — 1,5–2,0. Низкий кислотно-пептический потенциал обуславливает сохранность иммунных факторов защиты, имеющих в женском молоке.

Секрецию соляной кислоты стимулирует гастрин (синтезируется в G-клетках антрального отдела желудка), подавляет соматостатин (в D-клетках). Ионы водорода, сопровождаемые ионами хлора, секретируются в результате работы Na^+ , K^+ -зависимой АТФазы (протонного насоса) париетальных клеток. Соляная кислота стерилизует верхние отделы ЖКТ и преобразует пепсиноген в пепсин. Главные клетки желудка синтезируют пепсиноген и внутренний фактор Кастла, необходимый для всасывания витамина B_{12} в кишечнике. Бикарбонаты и слизь обеспечивают защиту ЖКТ от ulcerогенного воздействия кислоты и пепсина.

Двенадцатиперстную кишку (ДПК) называют гипофизом ЖКТ, так как в ней вырабатываются более 30 гормонов, например, энтерогастрон, который подавляет выделение желудочного сока и расслабляет мышцы стенки желудка; секретин, холецистокинин, панкреозимин, регулирующие деятельность желчного пузыря и поджелудочной железы. Гормоны ДПК заставляют кишечные железы активно выделять сок, возбуждают моторику кишечника. Кроме того, в ДПК обнаруживают гормоны общего действия, оказывающие влияние на обмен веществ в организме, нервную, эндокринную и сердечно-сосудистую системы.

У новорожденного ДПК расположена на уровне I поясничного позвонка, к 12 годам она опускается до III–IV поясничного позвонка, отличается высокой подвижностью до 7 лет (рис. 1-1).

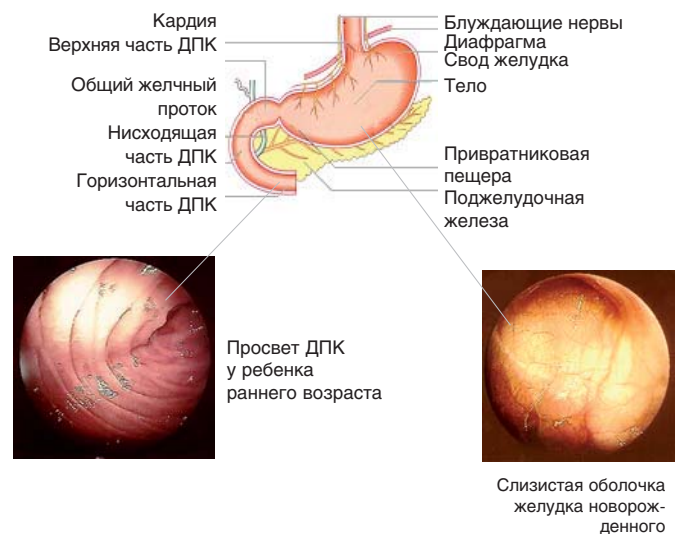


Рис. 1-1. Желудок и ДПК: анатомия, эндоскопическая картина

Тонкая кишка тянется от связки Трейтца до илеоцекального клапана, или баугиниевой заслонки (рис. 1-2). Тонкая кишка обеспечивает полостное пищеварение благодаря синтезу ферментов (энтерокиназы, щелочной фосфатазы (ЩФ), липазы, амилазы, мальтазы, лактазы, нуклеазы и др.). В нем происходит всасывание продуктов пищеварения, воды, электролитов, витаминов, а также защита от поступивших извне токсинов, опосредованная иммунной, механической и перистальтической функциями (табл. 1-1).

Таблица 1-1. Моторика тонкой кишки

Вид движения	Характеристика
Маятникообразные	Ритмические колебания, перемешивающие кишечное содержимое с кишечным секретом и создающие благоприятные условия для всасывания
Колебания тонаса кишечной стенки	Содействуют продвижению пищи
Перистальтические	Способствуют транзиту кишечного содержимого по кишке

В **толстой кишке** (рис. 1-2) всасываются вода и электролиты. Она выполняет накопительную функцию и обладает сократительной активностью благодаря наличию 4 видов моторики (табл. 1-2) и развитой мышечной стенки (рис. 1-3).

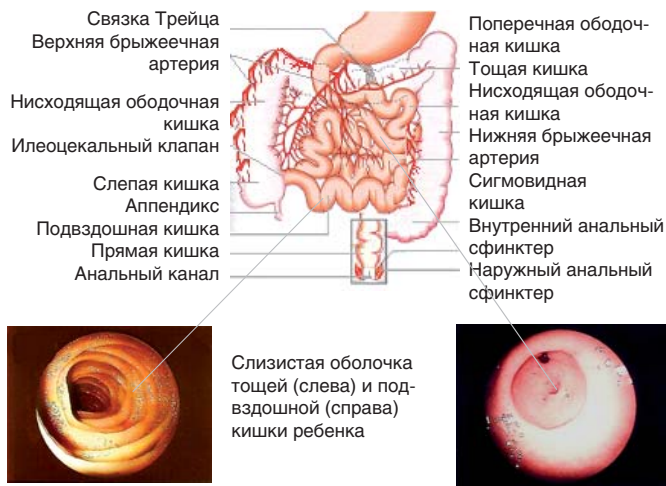


Рис. 1-2. Тонкая, толстая и прямая кишки: анатомия, эндоскопическая картина

Таблица 1-2. Моторика толстой кишки

Вид движения	Характеристика
Сегментирующие, или малые маятникообразные	Перемешивают содержимое кишки, не способствуя его продвижению
Перистальтические	Способствуют транзиту содержимого по кишке
Масс-сокращения	Большие движения 3–4 раза в сутки, способствующие продвижению содержимого кишки
Антиперистальтические сокращения	Перемешивают содержимое в обратном направлении, способствуют его сгущению



- Соотношение между ростом и длиной всего кишечника у новорожденного составляет 1:8, к 1 году — 1:6 (у подростков — 5:1). Наличие относительно длинной кишки, значительных ее изгибов обуславливают привычные запоры, а недостаточная координация с сокращениями мышц анального сфинктера приводит к затруднениям акта дефекации.

обуславливают привычные запоры, а недостаточная координация с сокращениями мышц анального сфинктера приводит к затруднениям акта дефекации.

- Вишневые косточки, арбузные семечки (размером 1–1,5 см), круглые камешки диаметром до 2 см, монеты до 50 копеек, проглоченный карандаш длиной 4–5 см самопроизвольно выводятся с испражнениями.

- Между тощей и подвздошной кишкой нет четкой границы. Относительно длинная и легко растяжимая брыжейка может приводить к перекрутам, инвагинациям.

- Вследствие плохо развитой баугиниевой заслонки (илеоцекального клапана) содержимое слепой кишки, наиболее богатое бактериальной микрофлорой, забрасывается в подвздошную кишку, вызывая илеиты, что считается патологией у детей старшего возраста.

- Слабая фиксация слизистого и подслизистого слоев прямой кишки приводит к их выпадениям при теназмах и упорном запоре.

У детей старшего возраста затруднение опорожнения кишечника обусловлено ослаблением перистальтических и масс-сокращений, усилением сегментирующих и антиперистальтических движений. При преобладании сегментирующих движений отмечаются усиление болей и образование фрагментированного кала.

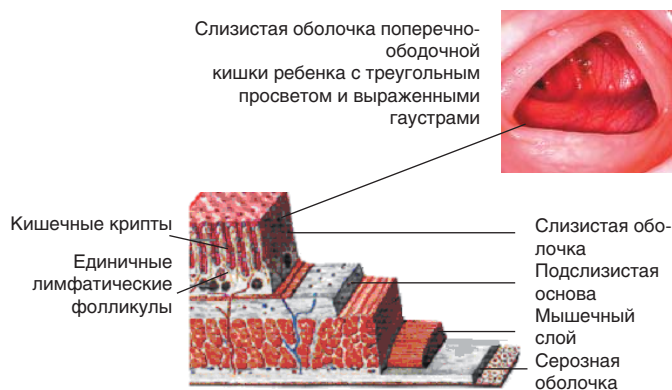


Рис. 1-3. Строение толстой кишки: анатомия и эндоскопическая картина

Пищеварение и всасывание

Секреторный аппарат ЖКТ у детей к моменту рождения в целом сформирован.

Белки имеют особое значение в сбалансированном питании, так как в организме человека они не синтезируются из других органических соединений и должны поступать извне, с пищей (рис. 1-4, а). Во внутриутробном периоде, когда программируется метаболизм, насыщение плода белком осуществляется через плацентарный аминокислотный насос. Белково-энергетический дефицит ведет к внутриутробной гипотрофии, задержке развития головного мозга, повышенному индексу массы тела в последующем.

В пищеварительной системе, начиная с ротовой полости, углеводы расщепляются под действием амилолитических ферментов, активность которых у детей до 1 года невысока и постепенно увеличивается к 4–9 годам.

С введением прикорма все большее значение приобретает панкреатическая амилаза, а в кишечнике — сахараза, мальтаза и лактаза, которые расщепляют соответствующие дисахариды до моносахаридов (рис. 1-4, б). Моносахариды (глюкоза, фруктоза, галактоза), в меньшей степени дисахариды подвергаются резорбции на поверхности ворсинок слизистой оболочки кишечника.

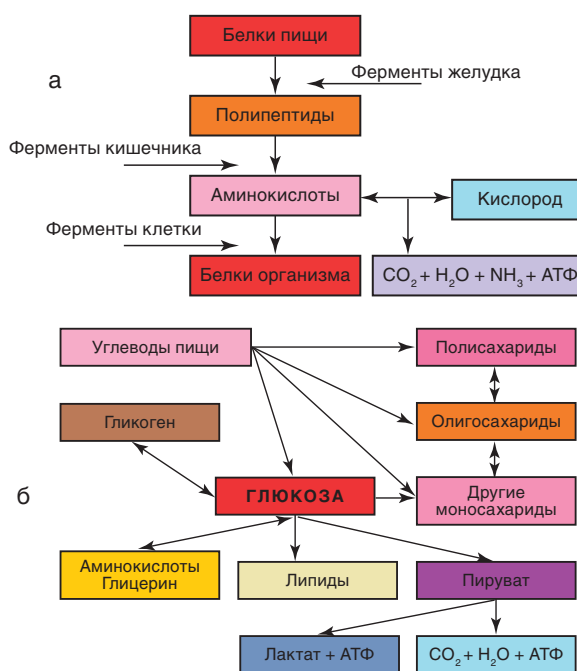


Рис. 1-4. Схема обмена белков (а) и углеводов (б)

Всасывание глюкозы и галактозы связано с процессами активного транспорта, а резорбция фруктозы и пентоз происходят путем диффузии. Ключевым элементом обменных процессов, связанных с образованием энергии (пентозофосфатный путь, гликогенолиз) и преобразованием в гликоген, является *глюкозо-6-фосфат*.

Роль **жиров** в обеспечении ребенка энергетическим и пластическим материалом тем значительнее, чем меньше его возраст. Одним из источников энергии являются бурая и белая жировая ткань. У новорожденного масса бурого жира составляет 30 г, он способствует поддержанию температуры тела за счет несократительного термогенеза. У взрослых бурый жир отсутствует.

Пищевые липиды включают триглицериды с остатками длинноцепочечных жирных кислот, эфиры холестерина, лецитин и жирорастворимые витамины А, D, К, Е. Жиры нерастворимы в воде, но растворяются при взаимодействии с желчью и фосфолипидами с образованием смешанных мицелл. Мицеллы поглощаются энтероцитами, в которых претерпевают ряд изменений, и через лимфатические сосуды попадают в системный кровоток.



- Уровень основного обмена в 2 раза, а потребность в жидкости в 5 раз выше, чем у взрослого.
- Расщепление жиров происходит под действием желудочной липазы.
- Секреторная функция поджелудочной железы полностью устанавливается с введением прикорма только к концу первого года жизни.
- Процесс всасывания длинноцепочечных жирных кислот затруднен в связи с недостаточной активностью желчных кислот.

При катаболизме жирных кислот происходит образование кетоновых тел: β -аминоасляной, ацетоуксусной кислот и ацетона. У детей в возрасте от 2 до 10 лет имеется склонность к кетозам при кратковременном голоде, переутомлении, переедании, инфекциях, стрессе (дети до 1 года к кетозу устойчивы). При накоплении кетоновых тел наблюдается синдром ацетонемической рвоты: рвота, яблочный запах изо рта из-за высокого содержания ацетона, который определяется в моче, при этом содержание сахара в крови в пределах нормы.

Поджелудочная железа расположена на уровне L₁–L₂, состоит из головки, тела и хвоста (рис. 1-5), выполняет внешне- и внутрисекреторную функции. Примерно 90% клеток железы — ацинарные клетки, 10% — островковые клетки (клетки Лангерганса). В островках имеется 3 типа клеток: α -клетки — вырабатывают глюкагон, β -клетки — инсулин и γ -клетки — соматостатин. Внешнесекреторная активность направлена на синтез пищеварительных ферментов, секрецию бикарбонатов, ионов натрия, хлора и калия.

У здорового человека в сутки выделяется 1,5–3 л панкреатического сока с pH 8,0. Слабощелочной сок способствует нейтрализации кислого желудочного содержимого и оптимальной работе ферментов поджелудочной железы. Амилаза и липаза секретируются в активной форме, протеазы — в виде проферментов (например, трипсиноген), которые активируются только в ДПК.

Поджелудочная железа кровоснабжается селезеночной артерией (см. рис. 1-5). В головке поджелудочной железы или в ее борозде проходит общий желчный проток, поэтому при увеличении органа (отеке, опухоли) нередко отмечается желтуха. Большой (вирсунгов) и малый (санториниев) протоки открываются в фатеров сосочек ДПК.



Рис. 1-5. Поджелудочная железа: анатомия, гистология

Печень у детей имеет относительно большие размеры, у новорожденных она составляет около 4% массы тела (у подростков — 2–3% массы тела). После рождения печень продолжает расти, но уже менее интенсивно. Ферментативная система печени у детей несостоятельна. Метаболизм прямого билирубина, высвобождаемого при гемолизе эритроцитов, осуществляется не полностью, поэтому у новорожденных может наблюдаться физиологическая желтуха.

В соответствии с ветвлением воротной вены в печени выделяют правую и левую доли, которые делятся на 8 сегментов. Каждый сегмент имеет свою собственную артерию и систему желчных протоков, образован из множества печеночных долек (рис. 1-6).

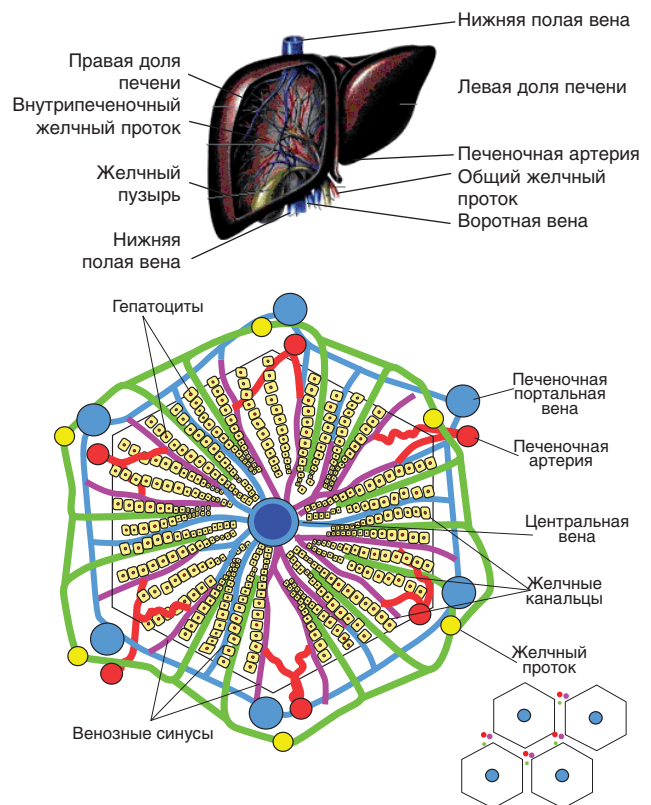


Рис. 1-6. Печень и печеночная долька: анатомия

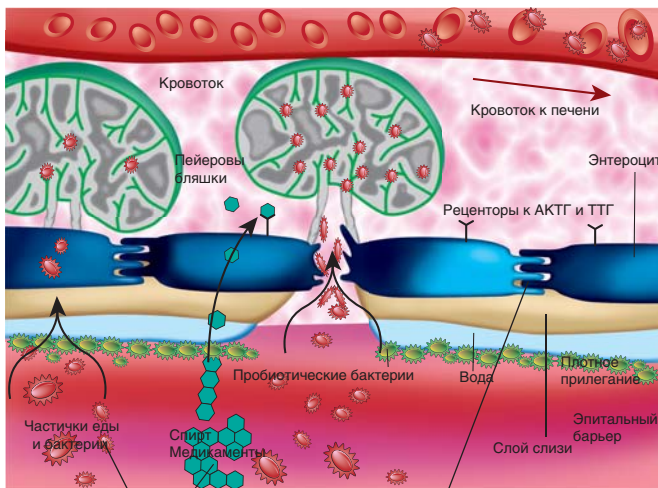
Желчный пузырь — орган грушевидной, веретено- или S-образной формы с относительно большим объемом. У детей раннего возраста характерно внутрипеченочное его расположение, а также менее интенсивное желчеобразование.

Желчь бедна желчными кислотами, холестерином, лецитином, солями и щелочью, но богата водой, муцином, пигментами и мочевиной.

Иммунная система ЖКТ

Кишечник — самый крупный орган иммунной системы человека. Мембраны клеток слизистой оболочки ЖКТ служат естественным защитным барьером, который позволяет сохранить внутреннюю среду организма (рис. 1-7).

Индуктивные зоны: пейеровы бляшки, аппендикс, солитарные фолликулы — распознают и представляют антигены, эффекторные зоны: *lamina propria* (собственная пластинка), эпителиальные клетки кишечника — участвуют в синтезе иммуноглобулинов, обеспечивая защиту, толерантность или аллергию (см. рис. 1-7).



Барьер слизистой оболочки ЖКТ предотвращает попадание патогенных субстанций (токсинов, бактерий и медиаторов воспаления) в организм

Слизистая оболочка выполняет функции фильтра, отбирая для абсорбции полезные вещества (частицы еды) с помощью плотного прилегания эпителиальных клеток

Рис. 1-7. Слизистая оболочка ЖКТ



- Кишечник — самый большой орган иммунной системы. В нем содержится 80% всех иммунокомпетентных клеток. Тесное взаимодействие иммунокомпетентных образований с микроорганизмами, ассоциированных с кишечником, называется GALT-системой.

- Число микроорганизмов составляет порядка 10^{14} . Это в 10 раз превышает количество клеток в организме человека.
- Общая масса микробных тел составляет 5–8% массы тела ребенка (около 1,5 кг).

Основные функции печени представлены на рис. 1-8, функции ЖКТ — в табл. 1-3, гомеостаз жидкости в ЖКТ — на рис. 1-9.

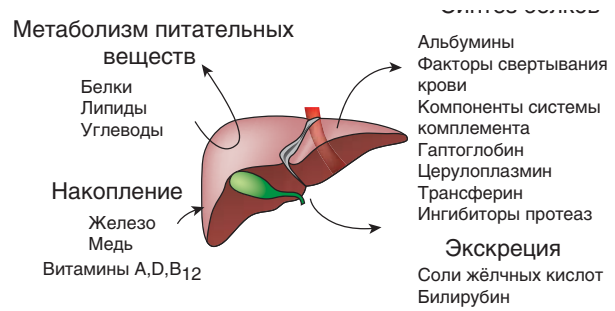


Рис. 1-8. Наиболее важные функции печени

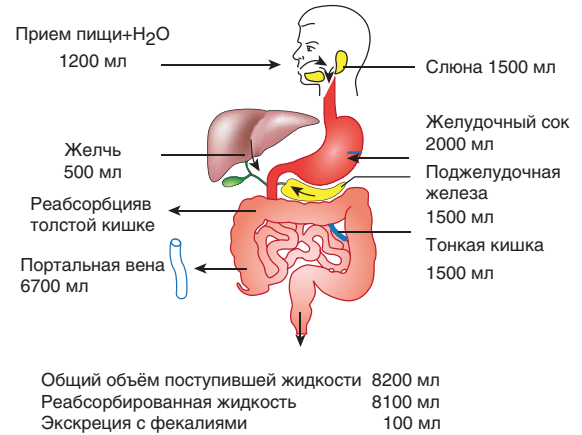


Рис. 1-9. Гомеостаз жидкости в ЖКТ

Таблица 1-3. Функции ЖКТ

Функция	Характеристика
Пищеварительная	Гидролиз белков пищи при участии ферментов до аминокислот, жиров — до жирных кислот и триглицеридов, углеводов — до моносахаридов
Всасывательная	Усвоение расщепленных питательных веществ
Моторно-эвакуаторная	Обеспечение продвижения химуса по пищеварительной системе с последующим выведением остатков пищи из организма
Метаболическая	Синтез белков, липидов, углеводов, макро- и микронутриентов (см. рис. 1-8 — там речь только о печени)
Экскреторная	Выведение продуктов обмена толстой кишкой, экскреция солей желчных кислот и билирубина печенью
Инкреторная	Секреция гастроинтестинальных гормонов (гастрина, холецистокинина, секретина и др.) и биологически активных веществ (гастроинтестинальных вазоактивных нейропептидов, серотонина, энкефалинов и др.), участвующих в пищеварении
Защитная (иммунная)	Обеспечение благодаря наличию лизоцима полости рта, соляной кислоты желудочного сока, пищеварительных ферментов, желчи, нормальной микрофлоры кишечника, слизи и гликокаликса, покрывающих слизистую оболочку, секреторной активности, перистальтики кишечника, функционирования печени и т.д.
Гомеостаз жидкости	Поддержание баланса жидкости (см. рис. 1-9)

КЛИНИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

Порядок обследования ребенка с патологией ЖКТ и печени представлен на рис. 1-10.

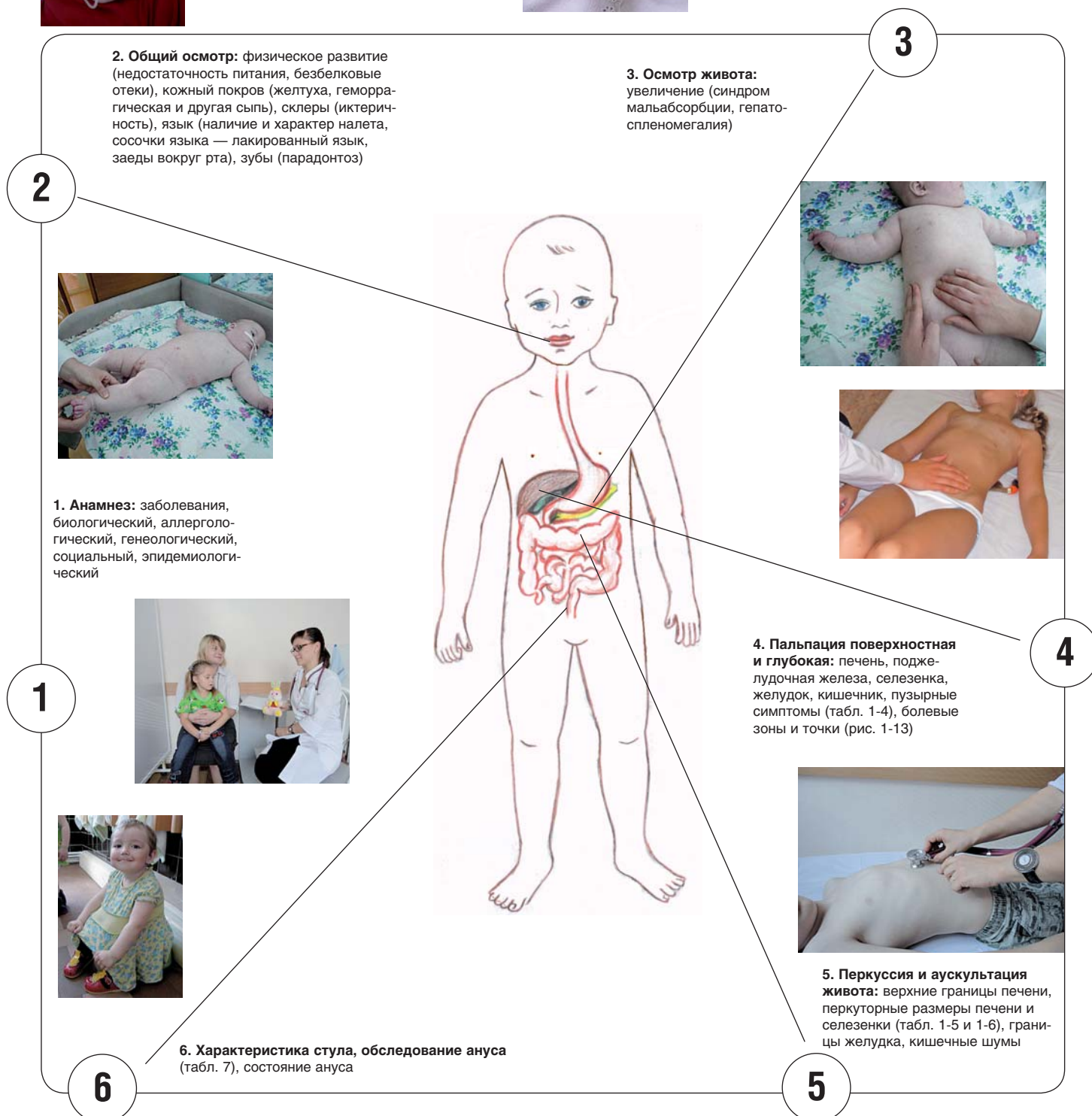
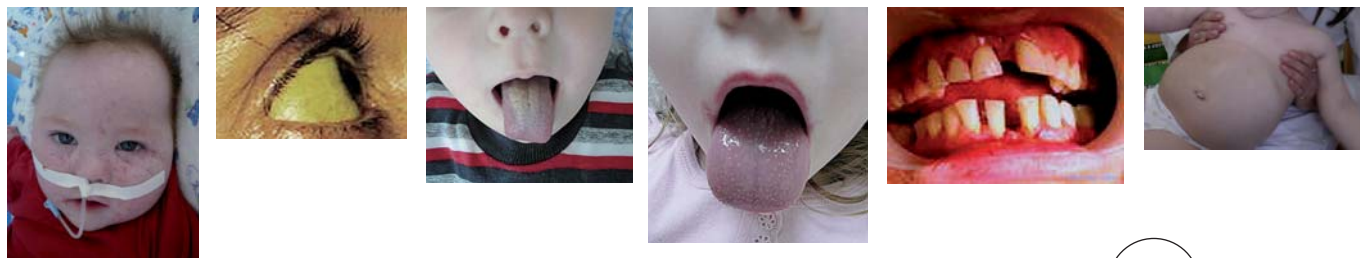


Рис. 1-10. Порядок обследования ребенка с патологией ЖКТ и печени

1 Анамнез

При расспросе выявляют жалобы на боли в животе, признаки диспепсии (рис. 1-11), нарушение аппетита; уточняют характер жалоб, время их появления — с рождения или непосредственно перед обращением за медицинской помощью; выясняют длительность заболевания при хронической патологии, частоту обострений, госпитализаций, проводилось ли лечение и какие препараты назначались.

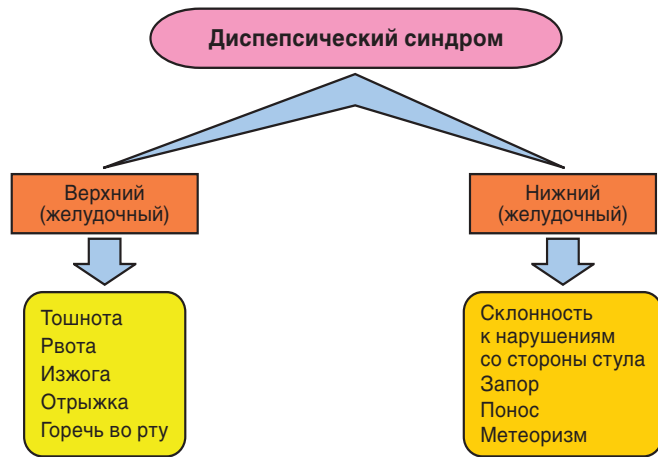


Рис. 1-11. Характеристика диспепсического синдрома

Уточняют вид вскармливания на первом году жизни, характер и режим питания в настоящий момент; наличие у ребенка ранее перенесенных острых заболеваний ЖКТ и печени; делают выводы по факторам риска биологического, аллергологического, эпидемиологического, социального анамнеза. Наличие отягощенного анамнеза по заболеваниям ЖКТ и печени у родственников помогает в уточнении диагноза.

2 Общий осмотр



- Внешний вид врача должен быть аккуратным, руки — чистыми и теплыми, ногти — коротко подстриженными.
- Выявленный факт вовлечения в патологический процесс ЖКТ или печени позволяет акцентировать на них внимание, но не освобождает врача от обязательного исследования других систем и органов.

3 Осмотр живота. Необходимо обратить внимание на величину живота, его симметричность (в положении стоя и лежа), участие брюшной стенки в акте дыхания, видимую перистальтику, наличие грыжевых выпячиваний.

4 Поверхностная и глубокая пальпация. При исследовании ориентируются на топографическое расположение органов ЖКТ и области живота (рис. 1-12).

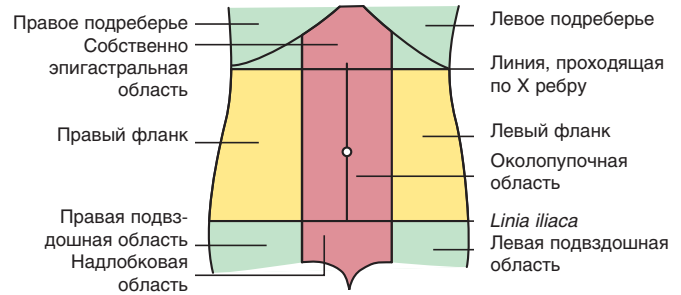


Рис. 1-12. Области живота



- Необходимо быть уверенным и деликатным, не спрашивать у ребенка разрешения на обследование, можно отвлечь его игрушкой.
- Пальпацию живота проводят в первую очередь.

• Применяют поверхностную пальпацию печени и органов ЖКТ.

С помощью поверхностной пальпации (в положении стоя и лежа) определяют:

- болезненность;
- напряжение брюшной стенки;
- наличие или отсутствие перитонеальных симптомов.

Сначала проводят пальпацию кишечника и желудка, затем — печени и селезенки, обследуют болевые зоны и точки, пузырьные симптомы.

Кишечник: определяют форму, размер, консистенцию, подвижность, болезненность, наличие урчания. Определив месторасположение большой кривизны желудка, а также наличие болезненности в собственно эпигастральной и пилорoduоденальной зонах, оценивают поперечно-ободочную кишку.

Печень: определяют размеры по отношению к реберной дуге, поверхность (гладкая, бугристая), нижний край по форме (острый, тупой), консистенцию (мягкоэластическая, умеренно плотная, очень твердая), наличие болезненности.

Печень у детей пальпируется до 5–7 лет (рис. 1-13), мягкоэластической консистенции, при исследовании в этом возрасте используется только методика по Н.Д. Стражеско.

Болевые точки и симптомы отражены в табл. 1-4 и на рис. 1-14.

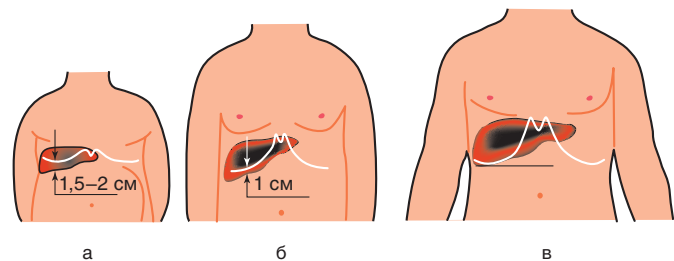


Рис. 1-13. Расположение печени относительно правого края реберной дуги: а — у детей младше 2 лет; б — у детей с 2–4 до 5–6 лет; в — у детей старше 7 лет

Таблица 1-4. Пузырные симптомы

Симптом	Характеристика
Точка Кера (см. рис. 1-14), симптом Кера	Место пересечения наружного края правой прямой мышцы живота с реберной дугой, симптом — болезненность в данной точке
Симптом Курвуазье–Терье	Пальпируемый желчный пузырь в точке Кера
Симптом Мэрфи	Появление боли при погружении пальца в правое подреберье во время вдоха в точке Кера
Симптом Мюсси (френикус-симптом)	Болезненность при надавливании над ключицей между ножками грудино-ключично-сосцевидной мышцы справа
Симптом Боаса	Болезненность при надавливании на спине справа от VIII грудного позвонка
Симптом Лепинэ	Локальная болезненность при перкуссии двумя согнутыми пальцами в проекции желчного пузыря (на вдохе)
Симптом Ортнера	Болезненность при поколачивании ребром ладони по правой реберной дуге (на вдохе)

Поджелудочная железа сложна для пальпации из-за топографического расположения, поэтому при ее патологии выявляют болевые панкреатические зоны и точки (см. рис. 1-14).

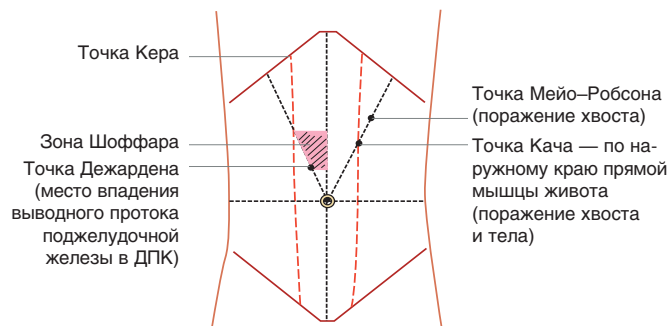


Рис. 1-14. Панкреатические точки и зоны

Ввиду топографической близости селезенки к ЖКТ проводят ее пальпацию, определяя размеры, болезненность, плотность (консистенцию), форму, подвижность. Больной лежит на спине; левой рукой врач фиксирует левое подреберье, а правой, начиная снизу, проводит пальпацию, при этом постепенно смещает пальцы снизу вверх, пытаясь определить нижний ее полюс (рис. 1-15, а).

Можно пропальпировать селезенку в положении больного на правом боку, при этом достигается максимальное расслабление брюшного пресса и селезенка сильнее смещается вперед.

В норме селезенка не пальпируется, ее определение свидетельствует об увеличении не менее чем в 1,5–2 раза.

5 Перкуссия и аускультация живота. Верхние границы печени оценивают по передней подмышечной, срединно-ключичной и окологрудной линиям, которые соответствуют нижней границе правого легкого. Перкуторные размеры печени указаны в табл. 1-5.

Для определения размеров **селезенки** (табл. 1-6) применяют тихую перкуссию, которую ведут от края реберной дуги непосредственно по X ребру (поперечнику), затем по задней подмышечной линии (длиннику).

Наличие жидкости в брюшной полости (асцита) определяют методами флюктуации и перкуссии (рис. 1-15, б).

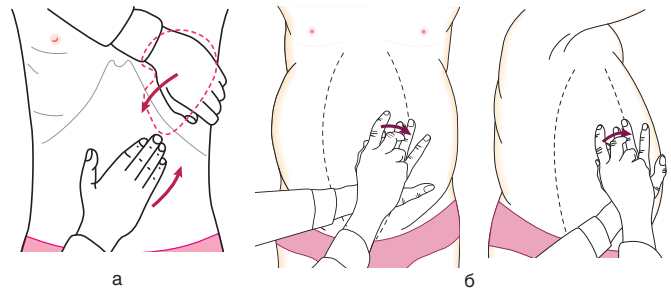


Рис. 1-15. Методика пальпации селезенки (а). Выявление асцита методом перкуссии (б)

Таблица 1-5. Границы печени по линиям у детей до 5 и старше 5 лет (по М.Г. Курлову)

Размеры	До 3 лет	Дошколь-ники	Школьники
I размер (по правой срединно-подмышечной линии)	5	6–7	9–10
II размер (по правой срединно-ключичной линии — до 5 лет, по срединной — после 5 лет)	4	5	7
III размер (по срединной линии — до 5 лет, по левой реберной дуге — после 5 лет)	5	6	8

Таблица 1-6. Перкуторные размеры селезенки, см

Линия измерения	Дошкольники	Школьники	Подростки
Длинник	3–4	5–7	6–8
Поперечник	2–3	3–5	4–6

Методом аускультации определяют размеры желудка, перистальтику кишечника (оживление, отсутствие). Звонкие кишечные шумы — ранний признак механической непроходимости.

6 Характеристика стула, обследование ануса. Осмотр ануса проводят сразу после рождения для выявления его атрезии. Ректальное обследование (пальцевое обследование ануса и конечной части прямой кишки) показано для исключения хирургической патологии (инвагинации), при подозрении на трещину заднего прохода, особенно после травмы.

Оценку стула проводят на конечном этапе обследования ребенка методами опроса и осмотра, с их помощью выявляют частоту, характер каловых масс (цвет, консистенцию, запах, примеси) (табл. 1-7).

Таблица 1-7. Характеристика стула здоровых детей

Группа детей	Частота	Цвет и запах	Консистенция
От рождения до 5-го дня жизни (меконий и переходный стул)	2–3	Темно-зеленый; без запаха	Густой, вязкий, клейкий, неоформленный
На первом году жизни при естественном вскармливании	1–3	Золотисто-желтый, ароматический запах	Мазевидный, неоформленный
После введения прикорма, при искусственном вскармливании	1–2	Бледно-коричневый, щелочной неприятный запах	Сухой, крошковатый
Дети дошкольного и школьного возраста	1	Светло-, темно-коричневый, запах сероводорода	Оформленный

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

- Клинический анализ крови.
 - Полный анализ мочи, α -амилаза мочи.
 - Полный анализ кала, исследования на гельминтозы, лямблиоз и амебиаз, соскоб на энтеробиоз, определение эластазы-1 в кале.
 - Бактериологический посев и исследование кала на дисбактериоз.
 - Группа крови и резус-фактор.
 - Биохимический анализ крови: общий белок и его фракции, аспаратаминотрансфераза (АСТ) и аланинаминотрансфераза (АЛТ), билирубин (общий, прямой и непрямой), ЩФ, холестерин, липопротеины высокой и низкой плотности, триглицериды, тимоловая проба, проба Вальтмана, С-реактивный белок, α -амилаза, липаза, трипсин, α -1-антитрипсин и др.
 - 24-часовая рН-метрия пищевода, внутриполостная рН-метрия желудка (или желудочное зондирование).
 - Электрогастроуденография, клапанная манометрия.
 - Диагностика инфекции *H. pylori* (HP).
 - Дуоденальное зондирование.
 - Исследования переваривающей, всасывательной функций кишки: нагрузочные пробы с моно- и дисахаридами, активность энтерокиназы, ЩФ в кишечном соке и кале и др.
 - Кальпротектин фекальный (белок, продуцируемый нейтрофилами слизистой оболочки кишечника).
- Ультразвуковое исследование (УЗИ) органов ЖКТ и печени.
- Эндоскопическое исследование: эзофагогастроуденоюноскопия, ректороманоскопия, колоноскопия с морфологическим и гистологическим изучением биоптата.
 - Рентгенография органов пищеварения: обзорная и рентгеноконтрастная.
 - Компьютерная и магнитно-резонансная томография (КТ и МРТ).
 - Комбинированные методы, включая биопсию органов ЖКТ и печени.

Лабораторные исследования

При заборе капиллярной крови (рис. 1-16, а) для лабораторных исследований стерильным автоматическим ланцетом, предназначенным для новорожденных и детей, требуется минимальное количество крови. Для детей существуют специальные вакуумные системы для забора крови с модификацией иглы в виде бабочки, которая позволяет руке ребенка двигаться, они дают возможность брать минимальное количество крови. Например, для клинического анализа необходимо всего лишь 200 мкл крови.

Белки в плазме крови у плодов и детей содержатся в меньшей концентрации, чем у взрослых, характерно иное соотношение белковых фракций. У детей первого года жизни содержание альбуминов достигает 66–76% общего белка (у взрослых — в среднем около 64%), но абсолютного увеличения количества альбуминов в плазме в этом возрасте не наблюдается, так как общая концентрация белков невелика. Также и общая концентрация аминокислот в крови у детей первых лет жизни на 35% ниже, чем у взрослых.

У новорожденных отмечается относительно более высокий уровень γ -глобулинов. Это обусловлено, вероятно, тем, что γ -глобулины проходят через плацентарный барьер и плод получает их от матери. После рождения происходит расщепление полученных от матери γ -глобулинов, уровень их сни-

жается, достигая минимума к 3 мес. Затем количество γ -глобулинов постепенно увеличивается и достигает нормы взрослых к 2–3 годам. Содержание α - и β -глобулинов в плазме крови у новорожденных как в абсолютном, так и в относительном выражении ниже, чем у взрослых. Постепенно концентрация этих фракций возрастает и к концу первого года жизни достигает уровня, характерного для взрослых. Вместе с тем начиная со 2-го месяца и до конца первого года жизни концентрация α -глобулинов превышает норму взрослых. Изменения белковых фракций при патологиях представлены на рис. 1-16, б.

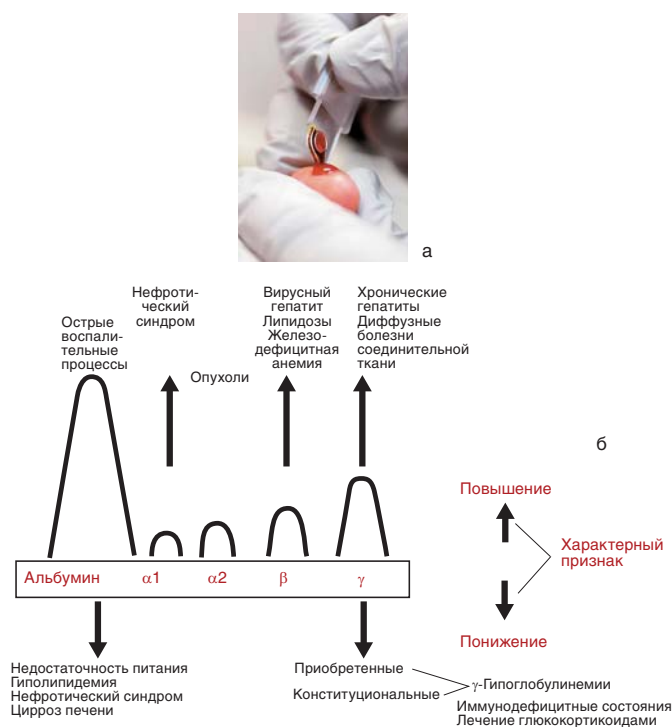


Рис. 1-16. Забор капиллярной крови (а); белковые фракции и их изменения (б)

Основные биохимические синдромы, возникающие при различных патологиях и характеризующие функции печени, обобщены в табл. 1-8.

Таблица 1-8. Биохимические синдромы при патологии печени

Синдром	Изменение показателей
Синдром цитолиза (разные по механизмам развития и степени выраженности изменения целостности гепатоцитов — от легкого повышения проницаемости мембран до разрушения)	Увеличение содержания аминотрансфераз (АЛТ >50 МЕ/л, АСТ >55 МЕ/л), альдолазы, гистадазы, урокиназы, 5-нуклеотидазы, γ -глутамилтранспептидазы, изоферментов ЛДГ-5, железа, витамина В ₁₂ , билирубина (общего, конъюгированного). При этом увеличение АЛТ свидетельствует больше о наличии острого процесса, а увеличение АСТ — хронического процесса в печени
Синдром холестаза (или экскреторно-билиарный), при котором имеется совокупность явлений, связанных с застоем желчи в печени; нарушен в основном жировой обмен	Повышение активности ЩФ, γ -глутамилтранспептидазы, глутамилдегидрогеназы; увеличение β -липопротеинов (>3,5 ммоль/л), холестерина (>6,5 ммоль/л), общего и конъюгированного билирубина (>21 ммоль/л), триглицеридов (>1,56 ммоль/л), желчных кислот, меди, церулоплазмينا. Проявляется желтухой, увеличением печени, появлением зуда, ксантом

Синдром	Изменение показателей
Мезенхимально-воспалительный синдром (повреждение мезенхимы и стромы органа, основа — сдвиги в иммунной системе, белковом обмене)	Уменьшение содержания общего белка, альбумина, гипергаммаглобулинемия (>16 г/л), увеличение уровней всех белков острой фазы, тимоловой пробы (>4 ЕД), ЩФ (>560 МЕ/л), фибриногена, гаптоглобулина, билирубина (общего, конъюгированного), повышение скорости оседания эритроцитов
Гепатодепрессивный синдром (синдром гепатоцеллюлярной или печеночно-клеточной недостаточности)	Снижение альбумина, аминотрансфераз, ЩФ, билирубина (общего, конъюгированного), холестерина, β-липопротеинов, протромбина, проконвертина, белков острой фазы. Уменьшение размеров печени, печеночная кома
Синдром шунтирования (выключения печени при длительных заболеваниях печени)	Увеличение содержания аммиака (солей аммония), фенилаланина, тирозина, триптофана, метионина, короткоцепочечных жирных кислот, появление в крови и моче фенолов, индола, скатола
Синдром регенерации и опухолевого роста печени	Рост концентрации в крови α-фетопротеина

Для диагностики заболеваний ЖКТ оценка анализа кала (табл. 1-9; рис. 1-17) нередко дает врачу основную информацию.

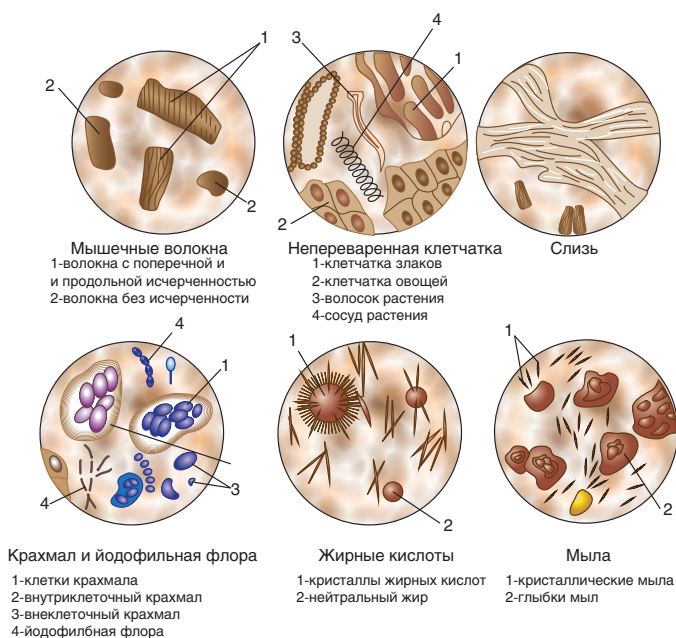


Рис. 1-17. Микроскопическое исследование кала (нативные препараты, исследование крахмала и йодофильной микрофлоры с окрашиванием раствором Люголя)

Таблица 1-9. Показатели копрограммы (микроскопии) у здоровых детей

Показатель	Характеристика
Мышечные волокна	Отсутствуют или встречаются отдельные переваренные волокна без исчерченности, у детей до 1 года могут быть переваренные мышечные волокна

Показатель	Характеристика
Соединительная ткань	Отсутствует
Нейтральный жир	Отсутствует, у детей до 1 года — в незначительном количестве
Жирные кислоты	Отсутствуют, у детей до 1 года — в незначительном количестве
Растительная клетчатка: – перевариваемая; – неперевариваемая	Единичные клетки или клеточные группы Содержится в разных количествах
Крахмал	Отсутствует, у детей до 1 года — в незначительном количестве
Слизь, эпителий	Отсутствуют
Лейкоциты	Единичные
Эритроциты	Отсутствуют

При патологии исследуемые показатели увеличиваются, что характеризуется определенной терминологией (табл. 1-10).

Таблица 1-10. Микроскопические изменения кала

Показатель	Характеристика
Мышечные волокна	<i>Креаторея</i> : ахилия, хронический панкреатит, энтерит, энтероколит, запор, гнилостная и бродильная диспепсия
Жиры (нейтральный жир, жирные кислоты и мыла — соли жирных кислот)	<i>Стеаторея I типа</i> (увеличение нейтрального жира): панкреатическая недостаточность при хроническом панкреатите, панкреолиполиазе <i>Стеаторея II типа</i> (увеличение жирных кислот и мыл): моторные нарушения, дискинезия желчного пузыря, энтерит <i>Стеаторея III типа</i> (увеличение всех жиров): муковисцидоз, целиакия, экссудативная энтеропатия, болезнь Аддисона, лимфогранулематоз
Крахмал	<i>Амилорея</i> : функциональная недостаточность поджелудочной железы, желудка, реже недостаточность слюноотделения; нарушения моторики тонкой кишки
Соединительная ткань	<i>Лиенторея</i> : функциональная недостаточность поджелудочной железы, желудка, ускоренная перистальтика
Лейкоциты	Острые энтероколиты, колиты (кишечные инфекции)
Эритроциты, проба на скрытую кровь	Эрозивно-язвенные процессы, кишечные инфекции (дизентерия, сальмонеллез), кровь скрытая: язвенная болезнь желудка и ДПК, новообразование
Слизь	<i>Прозрачная желатинозная слизь</i> на поверхности оформленного кала: спастический запор, мукозный колит; <i>Кровянистая слизь</i> : язвенный колит, дизентерия, злокачественные новообразования прямой кишки

pH кала может меняться в *слабощелочную сторону* при энтерите, в *щелочную* — при гастрите, панкреатите, колитах, запоре, в *резко щелочную* — при гнилостных процессах (*креаторея*, кал зловонный, темно-коричневый), в *резко кислую* — при бродильных процессах (кал кашицеобразный, золотистого цвета, с пузырьками и остатками переваренной пищи), мальабсорбция.

Копрологические синдромы представлены в табл. 1-11.

Таблица 1-11. Копрологические синдромы

Синдром	Причины	Осмотр и микроскопия
Оральный	Недостаточное пережевывание пищи и ускоренное прохождение ее по ЖКТ	Непереваренные остатки пищи
Гастрогенный	Секреторная недостаточность желудка и поджелудочной железы	Реакция резко щелочная, креаторея, лиенторея, кристаллы оксалатов, микроорганизмы
Пилородуоденальный	Выраженная функциональная недостаточность желудка и ДПК	Реакция слабощелочная, креаторея, лиенторея
Панкреатическая недостаточность	Панкреатит, дуоденит, глистная инвазия	Испражнения жидкие, мазевидные, полифекалия желто-серого цвета, стеаторея I типа, креаторея
Недостаточность желчеотделения	Холецистохолангит, аномалии развития желчных путей	Испражнения серого цвета, стеаторея II типа, отсутствие реакции на стеркобилин
Печеночная недостаточность	Вирусный гепатит, атрезия желчных путей, иногда при дискинезии желчного пузыря	Ахоличный стул, стеаторея II типа, отсутствие реакции на стеркобилин
Энтеральный	Энтерит при острых кишечных инфекциях	Стул жидкий, гомогенный, желтого цвета, эпителиальные клетки, стеаторея II типа, растворимые белки
Илеоцекальный	Энтероколит при острых кишечных инфекциях	Испражнения со слизью, пенистые, с кислым запахом, лиенторея, амилорея, йодофильная микрофлора, лейкоциты, эритроциты
Дистально-колитический	Колит при дизентерии, сальмонеллезе и других кишечных инфекциях	Испражнения со слизью, неоформленные (нередко «ректальный плевок»), пищевых остатков нет или незначительное количество, могут быть кровь, лейкоциты, эритроциты

Бактериологический посев кала — один из часто назначаемых методов исследования в практике детского врача. В норме отсутствуют патогенные микроорганизмы, гемолизирующая кишечная палочка. При острых кишечных инфекциях может увеличиваться содержание аэробных микроорганизмов (эшерихий — 10¹¹/г и более), условно-патогенных микроорганизмов (УПМ) вплоть до их преобладания, снижается количество анаэробов (в первую очередь бифидо- и лактобактерий).

Увеличение содержания **фекального кальпротектина** более 130 мг/кг стула характеризует вероятность рецидива болезни Крона и неспецифического язвенного колита (НЯК). В норме у детей до 3 мес этот показатель повышен.

Функциональные исследования

С помощью 24-часовой рН-метрии пищевода диагностируют:

- функциональные срыгивания — при рН равным 4,0; продолжительность — менее 4% общего времени мониторинга;
- гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР) — при рН — менее 4,0; продолжительность — более 4,2% общего времени мониторинга.

Внутриполостная рН-метрия желудка направлена на определение рН внутрижелудочной среды.

Методика: используют зонды с 5 датчиками. Первый (дистальный датчик) располагают в ДПК, второй — в антральном отделе желудка, третий — в теле желудка, четвертый — в кардиальном отделе желудка, пятый (проксимальный) — в пищеводе. Замеры рН проводят непрерывно в течение 30 мин до стимуляции и в течение 1 ч после стимуляции секреции желудка. В качестве стимуляторов секреции применяют гистамин и пентагастрин. В норме рН желудка составляет 1,5–2,5.

Анализ рН-метрии желудка следующий:

- рН 1,5 и менее соответствует гиперацидному гастриту;
- рН 2,5 и более — гипоацидному гастриту;
- рН 6,0 — анацидному гастриту;
- присутствие желчи — наличие дуоденогастрального рефлюкса.

Исследование моторной функции желудка называется *электрогастрографией*. При амплитуде колебаний 0,2–0,2 мВ говорят о *нормокинетическом*, менее 0,2 мВ — *гипокинетическом*, более 0,4 мВ — *гиперкинетическом типе* моторной функции.

Дуоденальное зондирование. Исследование проводят для цитологического, бактериологического и биохимического исследований желчи из общего желчного протока, желчного пузыря, печеночной желчи (рис. 1-18), для отсасывания желчи при застойных явлениях, а также для непосредственного введения в ДПК лекарственного препарата. С помощью этого метода определяют тип дискинезии желчного пузыря, наличие холестаза, лямблиоза (табл. 1-12).

Таблица 1-12. Характеристика фракционного дуоденального зондирования

Фаза	Характеристика	Примечание
I — фаза общего желчного протока (холедоху-фаза)	Период с момента появления первых порций желчи до введения раздражителя. Скорость выведения желчи — 1–1,5 мл/мин, время — 15–20 мин, количество — 20–30 мл	При отсутствии желчи предполагают <i>спазм сфинктера Одди</i> или наличие механического препятствия оттоку желчи в дистальном отделе холедоха. Если получена пузырная желчь, верифицируют <i>гиперкинетическую дискинезию желчного пузыря</i>
По окончании выделения желчи через зонд медленно вводят 25% раствор магния сульфата, затем зонд перекрывают на 3 мин		
II — фаза закрытого сфинктера Одди	Время от введения желчегонного раздражителя до появления новой порции желчи. Время — 3–5 мин	При поступлении желчи до 3 мин после введения раздражителя — <i>гипотоническая дискинезия Одди</i> . Увеличение продолжительности фазы — <i>спазм сфинктера Одди</i>
III — порция А	От момента открытия сфинктера Одди до появления темной пузырной желчи. Время — 3–5 мин, количество — до 5 мл	Удлинение продолжительности этой фазы более 8 мин — <i>сниженный тонус желчного пузыря</i> или <i>гипертонус сфинктера Люткенса</i>
IV — пузырная фаза, порция В	Время выделения густой темно-оливковой желчи. Скорость выделения — 2–3 мл/мин, время — 20–30 мин, количество — 30–50 мл	При <i>гипокинетической дискинезии желчного пузыря</i> время удлиняется до 60 мин и более. Количество желчи зависит от тонуса желчного пузыря. При <i>гипотонической дискинезии желчного пузыря</i> количество желчи в порции В — 100–150 мл
V — печеночная, порция С	Скорость выделения желчи золотисто-желтого цвета из печеночных ходов — 1–1,5 мл/мин	

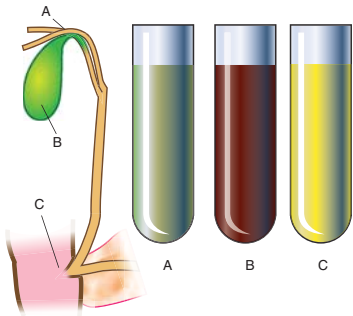


Рис. 1-18. Схема желчевыводящих путей, из которых выделяют порции желчи А, В, С

Функциональную диагностику экзокринной функции поджелудочной железы проводят по исследованию в крови:

- α -амилазы (в норме — 12–32 мг/(ч×мл) крахмала по Каравею);
- липазы (менее 160 ЕД/мл по пробе с трибутирином);
- трипсина (10–60 мкг/л радиоиммунологическим методом);
- α -1-антитрипсина (в норме — 170–490 мЕД/мл).

В моче определяют α -амилазу, в норме по Каравею — 28–160 мг/(ч×мл), по Велгемуту — 16–64 ЕД. Более информативным показателем считается эластаза-1, оцениваемая в кале, в норме — 200 мкг/г.

Моторную функцию ДПК оценивают с помощью следующих методов:

- дуоденотрии (баллонографического, безбаллонного и телеметрического методов);
- электродуоденографии;
- клапанной манометрии (в норме величина базального давления равна 101,9±3,1 мм вод.ст.) (рис. 1-19).

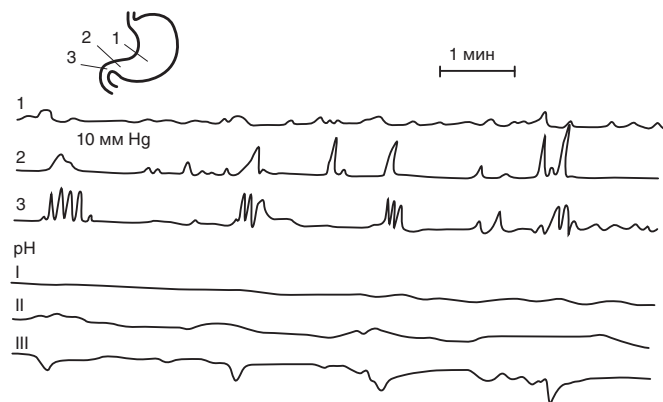


Рис. 1-19. Манометрия желудка и ДПК. Норма (I), спастические сокращения антрального отдела желудка (II), дискинезия ДПК и дуоденогастральный рефлюкс (III)

Переваривающую функцию тонкой кишки определяют по исследованию:

- активности ферментов в кишечном соке и кале (энтерокиназы и ЩФ);
- активности ферментов в биоптатах и смывах слизистой тонкой кишки (методом еюноперфузии);
- нагрузочных проб дисахаридами (лактозой или сахарозой) из расчета 2 г/кг массы тела. Перед пробой проводят 8–12-часовое голодание; перед тестом рекомендуется проводить тест на толерантность к глюкозе;

— содержания глюкозы в крови натощак, на 15-й, 30-й и 60-й минуте. Восходящая часть гликемической кривой характеризует всасывательную функцию тонкой кишки, нисходящая — утилизацию и депонирование поступивших углеводов (см. «Лактазная недостаточность»).

Всасывательную функцию тонкой кишки оценивают с помощью пробы с нагрузкой D-ксилозой. Проба выявляет абсорбцию углеводов слизистой оболочкой проксимального отдела тонкой кишки. Назначают D-ксилозу из расчета 0,2 г/кг массы тела натощак после 8-часового голодания. В течение 5 ч собирают мочу, определяя экскрецию D-ксилозы за 1, 2, 3 и 5 ч суммарно (в норме она не превышает 35–40%). У детей раннего возраста определяют D-ксилозу в капиллярной крови через 1 ч после нагрузки. В норме уровень D-ксилозы равен 2 ммоль/л, при нарушении всасывания — не более 1,1 ммоль/л.

Моторную функцию толстой кишки определяют следующими методами:

- развернутой копрограммой в динамике (косвенно), не менее 3 анализов;
- методом внутрикишечной манометрии;
- рентенологическим, колонодинамическим и эндоскопическим (ректороманоскопией, колоноскопией) исследованиями.

Диагностика инфекции *H. pylori*

Гастроэнтерологические заболевания нередко ассоциированы с инфекцией *H. pylori* (HP-инфекцией) (рис. 1-20, а, б).

Способов выявления HP-инфекции множество, они представлены в табл. 1-13 и 1-14.

Таблица 1-13. Методы диагностики *H. pylori*

Методы	Характеристика
Бактериологический	Посев биоптата слизистой оболочки желудка на специальную среду
Морфологический	Окрашивание бактерий в гистологических препаратах слизистой оболочки желудка по Гимзе, Уортину–Стари, толуидиновым синим
Цитологический	Окрашивание бактерий в мазках-отпечатках биоптатов слизистой оболочки желудка по Гимзе, Граму
Полимеразная цепная реакция	Наиболее достоверный метод; анализируют кровь, кал, желудочный сок и т.д.
Скрининг-методы	Иммуноферментный анализ, экспресс-методы на основе иммунопреципитации
Уреазные методы	<i>Campy-test</i> , де-нол, хелпил-тест, азротест, ХЕЛИК-тест, классический уреазный тест (феноловый красный и карбамид в воде)

Для ограждения от пагубного воздействия соляной кислоты желудка уреазопродуцент HP использует карбамид (мочевину), синтезируемый в печени человека.

Принцип действия ХЕЛИК-теста показан на рис. 1-20, в. Уреазную активность *in vivo* и *in vitro* измеряют по наличию аммиака, выделяющегося в результате реакции ферментативного гидролиза:



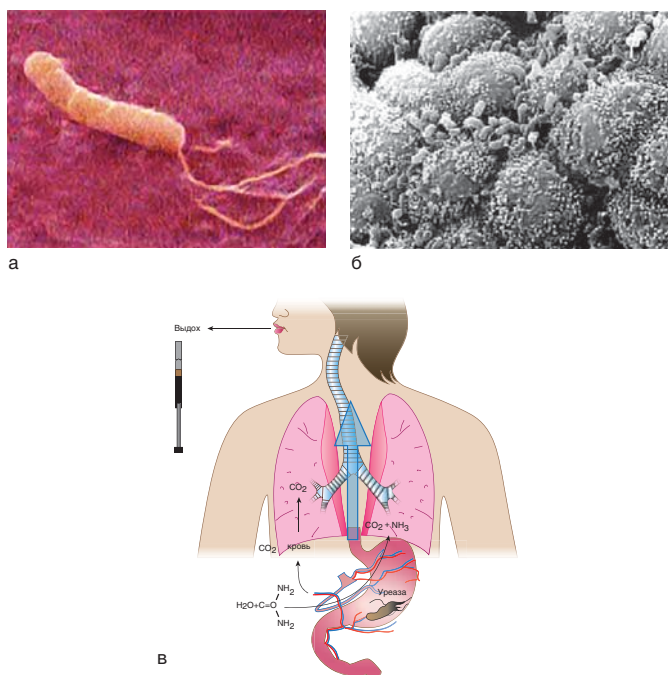


Рис. 1-20. Электронограммы *H. pylori*: а — изолированный (чистая культура; $\times 9500$); б — популяция (биоптат из антрального отдела желудка; $\times 3900$); в — принцип действия ХЕЛИК-теста

Таблица 1-14. Уреазные методы

Метод	Характеристика
Определение уреазной активности биоптата, помещаемого в среду, и наблюдения индикаторного эффекта	
Campy-test	В качестве среды — гелеобразная агар-агаровая основа
Де-нол	Раствор, содержащий лиофилизированный реагент
Хелпил-тест	Целлюлозный носитель, импрегнированный рН-индикатором и карбамидом
Определение содержания аммиака в воздухе ротовой полости с помощью одноразовых газоанализаторов — индикаторных трубок (ИТ)	
Аэротест	Определение фоновой концентрации — C_1 без внесения мочевины извне; предполагает скрининг эрозивно-язвенных состояний в активной фазе
ХЕЛИК-тест	Оценка прироста концентрации аммиака в воздухе ротовой полости после приема карбамида; возможен скрининг эрозивно-язвенных состояний благодаря фиксации ИТ-замещенных аминов и полиаминов

Эндоскопические исследования

Эти исследования необходимы для уточнения диагноза, оценки глубины и распространенности патологического процесса, проведения прицельной биопсии для гистологического исследования (рис. 1-21). Их проводят у детей в любом возрасте после специальной подготовки и анестезии.

Для исследования верхних отделов ЖКТ применяют **эзофагогастродуоденоюноскопию** с использованием панэндоскопов и биопсийных щипцов, позволяющих в течение одной процедуры последовательно осмотреть пищевод, желудок, ДПК и тощую кишку и получить биоптаты для дальнейших исследований. Показания к исследованию: болевой синдром, рецидивирующая рвота, кровотечение из верхних отделов ЖКТ; лечебная эндоскопия: удаление инородных тел, полипэктомия, склерозирование варикозных вен пищевода и желудка, эндоскопические операции при врожденных и приобретенных стриктурах и свищах.



Рис. 1-21. Методика эзофагогастродуоденоюноскопии. Исследование Хелпил-тестом биоптата, полученного с помощью эндоскопических биопсийных захватов

Для исследования толстой кишки проводят **ректороманоскопию** (осмотр прямой кишки и дистальных отделов сигмовидной кишки) и **колоноскопию** (осмотр всех отделов толстой кишки). Показания формулируют врач-гастроэнтеролог, проктолог или хирург; в раннем возрасте проводят под общим наркозом.

Лучевые методы исследования

Эхографическое исследование ЖКТ и печени (УЗИ) широко применяют у детей начиная с первых дней жизни в связи с его безопасностью, возможностью многократного проведения, неинвазивностью, высокой информативностью, широкой доступностью, невысокой стоимостью, быстротой, безболезненностью и отсутствием противопоказаний (рис. 1-22, а, б). По полученным данным с учетом возрастных норм размеров внутренних органов брюшной полости можно судить об увеличении органов и их отделов, наличии аномалий развития и опухолевидных образований, косвенно — о воспалении. Исследование кровотока в сосудах с помощью УЗИ называется доплерографией (рис. 1-22, в, г).

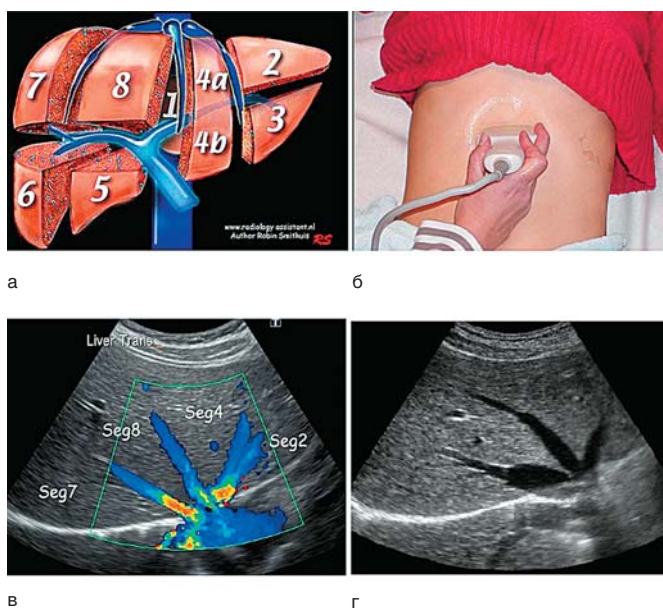


Рис. 1-22. Строение печени и ее эхографическое исследование: а — строение печени (сегменты); б — методика УЗИ; в — строение печени (цветовое доплеровское картирование); г — печеночные вены (ультразвуковое изображение)

Двигательную функцию желчного пузыря оценивают по его сокращению в результате приема желчегонного завтрака (2 яичных желтков, или 20 г сорбита в 100 мл воды, или холецистокинина в дозе 20 мг/кг массы тела в/в). Объем желчного пузыря измеряют каждые 10 мин в течение часа. В норме через 40–50 мин после приема желчегонного завтрака максимальное равномерное сокращение желчного пузыря составляет 50–60%. При гипермоторном типе дискинезии желчного пузыря максимальное его сокращение через 40–50 мин составляет более 60%, тогда как при гипомоторном типе отмечается медленный ритм его сокращения, а объем уменьшается менее чем на 50%.

Рентгенография органов пищеварения. В педиатрии используют следующие рентгенологические методы:

- обзорная рентгенография брюшной полости без контрастирования;
- рентгенологическое исследование с контрастированием.

Обзорная рентгенография органов брюшной полости остается основным и решающим методом верификации врожденных аномалий, пороков развития ЖКТ, приобретенных органических поражений органов пищеварения, осложнений язвенной болезни (ЯБ). Нередко рентгенологические исследования могут помочь в уточнении локализации инородного тела для дальнейшей тактики ведения пациента (рис. 1-23, а, б).

Ирригографию проводят для оценки анатомического строения толстой кишки (наличия дополнительных петель и изгибов), определения внутрипросветных образований (опухолей и полипов), воспалительных изменений (сужения просвета, исчезновения складок), дивертикулов, инородных тел, опущения (рис. 1-23, в). Она включает две группы снимков: фазу тугого наполнения при ректальном введении бариевой взвеси и фазу опорожнения, которая начинается после процесса опорожнения кишечника.

При оральной холецистографии накануне в течение 1 ч большой принимает суточную дозу билитраста[▲] (йопагност[▲], холевид[▲]). На следующий день утром проводят рентгенографию желчного пузыря в прямой и боковой проекциях в вертикальном положении больного. Третий снимок выполняют в горизонтальном положении больного (представление о смещаемости желчного пузыря). По снимкам, выполненным через 1–1,5 ч, судят о двигательной и концентрационной функциях желчного пузыря, наличии аномалий и конкрементов (рис. 1-23, г).

Компьютерная томография. Исследование позволяет точно оценить состояние всех органов брюшной полости без сложной предварительной подготовки пациента к исследованию.

КТ в 40–50 раз чувствительнее классической рентгенографии. Перед ее проведением ребенку необходимо выпить контрастное вещество (КТ с усилением). На рис. 1-24 представлена томограмма органов брюшной полости. Недостатком метода является высокая доза облучения, которая недопустима, особенно в раннем детском возрасте.

Магнитно-резонансная томография. МРТ — метод исследования внутренних органов, основанный на компьютерном анализе различных магнитных свойств молекул в различных типах клеток и тканей при помещении их в сильное магнитное поле (рис. 1-25). Особенно эффективен метод для изучения динамических процессов (например, состояния кровотока и результатов его нарушения) в органах и тканях. Противопоказанием к исследованию является наличие в организме металлических предметов, например костных имплантатов, недостатки метода — трудоемкость, возможность возникновения приступа клаустрофобии у пациента.

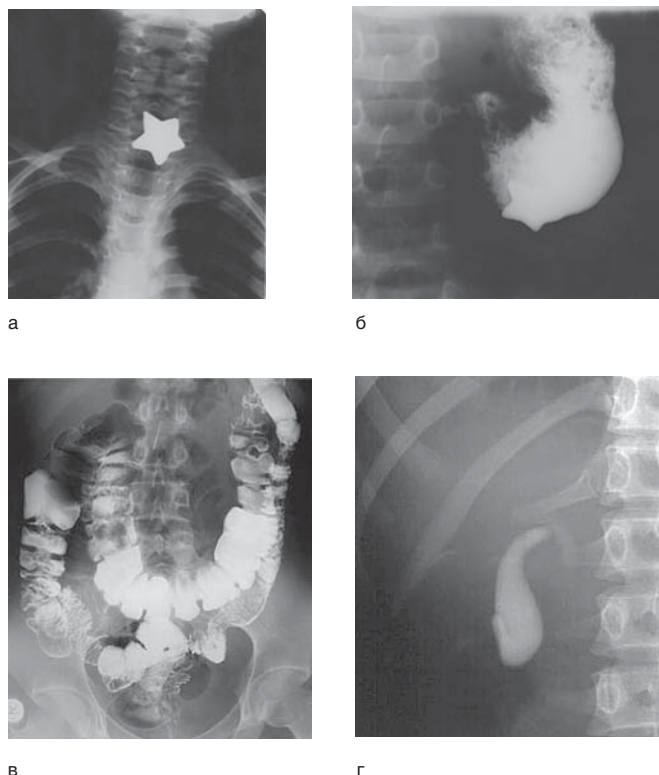


Рис. 1-23. Обзорная рентгенография пищевода: инородное тело в пищеводе (а). Обзорная рентгенография желудка с контрастированием: инородное тело в желудке (б). Ирригография: трансверзоптоз (в). Холецистография: гипокINETическая форма дискинезии желчного пузыря (г)

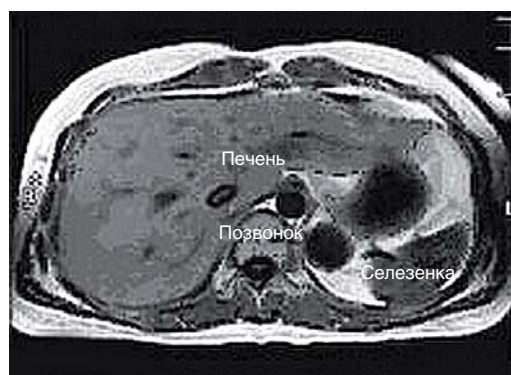


Рис. 1-24. Томограмма печени и селезенки

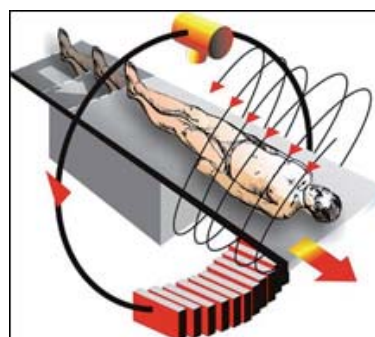


Рис. 1-25. Методика магнитно-резонансной томографии

Радиоизотопное сканирование. Метод основан на способности различных клеток (гепатоцитов, опухолевых клеток, участка воспаления) захватывать специфические радиофармпрепараты, меченные радионуклидами. Изотопную сцинтиграфию используют в диагностике практически всех заболеваний ЖКТ, у детей — редко.

Комбинированные исследования

Для осуществления специальных исследований в ДПК проводят диагностическую ретроградную панкреатохолангиографию или лечебную папиллосфинктеротомию. В основе метода ретроградной панкреатохолангиографии лежит сочетанное использование дуоденоскопии, во время которой выполняют канюляцию фатерова сосочка с последующим рентгеноконтрастным исследованием желчных и панкреатических протоков.

Недостатками этих методов являются сложность, высокая лучевая нагрузка как для ребенка, так и для врача-эндо-

скописта, возможность развития острого панкреатита как осложнения манипуляции.

Биопсия. Прижизненное патоморфологическое изучение измененных тканей является достаточно надежным методом диагностики поражения любого органа. Особенно этот метод важен для распознавания природы объемного образования, воспалительных и функциональных заболеваний органов пищеварения. Радиоволновой эндоскопический биопсийный захват для расширенной биопсии слизистой оболочки ЖКТ позволяет избежать постбиопсийных кровотечений и обеспечивает забор достаточного количества материала для морфологического исследования (см. рис. 1-21).

Биопсию объемных образований проводят с помощью тонкоигольной аспирации, позволяющей получить группы клеток (иногда небольшие фрагменты тканей) для цитоморфологического исследования, либо методом пункционной биопсии, позволяющей получить цилиндрические фрагменты тканей с сохраненной архитектоникой.

2 Заболевания пищевода

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА

Код по МКБ-10

K22.9. Болезнь пищевода неуточненная.

Функциональные расстройства включают следующие симптомы: наличие срыгиваний, рвоты и других проявлений диспепсического синдрома, которые наблюдаются не менее одного раза в неделю за последние 2 мес и более. В их основе лежит ГЭР с ретроградным перемещением, затеканием или забросом желудочного и/или кишечного содержимого в пищевод.

Этиология и патогенез

ГЭР является нормальным физиологическим процессом, наблюдаемым у здоровых лиц. Чаще всего он возникает из-за недоразвития нижнего пищеводного сфинктера, что приводит к эпизодам его несвоевременной релаксации. В возникновение этого состояния вносит вклад короткая интраабдоминальная часть пищевода, а также угол Гиса, равный приблизительно 90° у детей грудного возраста (в норме — острый угол) (рис. 2-1).

К 12–18 месячному возрасту жизни практически все возникающие ГЭР исчезают спонтанно, вероятно, в связи с «дозреванием» нижнего пищеводного сфинктера, развитием прямохождения и началом принятия твердой пищи.

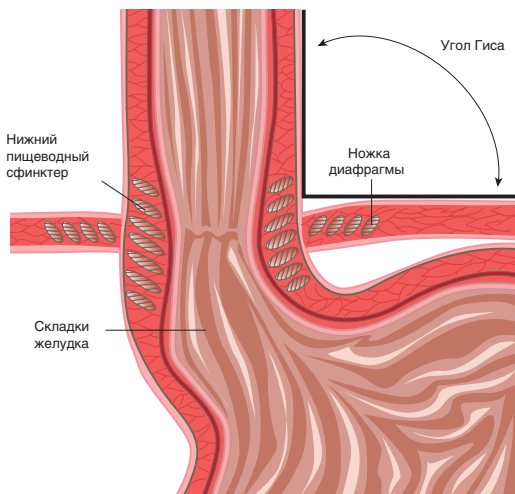


Рис. 2-1. Переход пищевода в желудок

Патологический ГЭР представляет патогенетический механизм, лежащий в основе патологий со снижением тонуса нижнего пищеводного сфинктера, или в случае невозможности его смыкания при ряде органических заболеваний с повышением внутрижелудочного давления. Кроме того, патологический ГЭР развивается на фоне аномалий пищевода, желудка, ДПК. В этом случае ГЭР — проявление указанных заболеваний или является их осложнением.

Классификация

Отличия двух видов ГЭР — физиологического и патологического — представлены в табл. 2-1.

Таблица 2-1. Отличия физиологического и патологического ГЭР

Признаки	Физиологический ГЭР	Патологический ГЭР
Связь с заболеваниями	Отсутствует	Наблюдается
Связь с приемом пищи	Чаще после приема пищи	Нередко не зависит от приема пищи
Частота и длительность по данным суточного рН-мониторирования	Не более 20–30 эпизодов в день и незначительная длительность (не более 20 с)	Более 50 эпизодов в день, длительность не менее 4,5% времени записи суточной рН-метрии
Осложнения	Не приводит к формированию рефлюкс-эзофагита	Повреждение слизистой оболочки пищевода с возможным формированием пищеводных и внепищеводных проявлений

Согласно Римским критериям (2004), у новорожденных и грудных детей различают следующие варианты функциональных расстройств пищевода:

- детскую регургитацию;
- синдром детской руминации;
- синдром циклической рвоты.

У детей старше года и подростков рвота и аэрофагия подразделяются на следующие виды:

- функциональную регургитацию (срыгивания);
- синдром руминации у подростков;
- синдром циклической рвоты;
- аэрофагию.

Клиническая картина

Многообразные клинические проявления функциональных расстройств пищевода приведены в табл. 2-2.

Таблица 2-2. Варианты функциональных расстройств пищевода

Вариант, определение	Характеристика
Регургитация (срыгивание) — обратный заброс химуса вскоре после проглатывания съеденной пищи	Срыгивания наблюдаются при аэрофагии, перекорме, нарушениях режима вскармливания, неадекватном подборе смесей, при перинатальном поражении центральной нервной системы
Руминация — заброс желудочного содержимого, которое пережевывается и проглатывается, в ротовую полость в результате мышечного сокращения	Начинается в 3–8 мес, отсутствует эффект от изменения характера питания, вида вскармливания. Признаки дискомфорта отсутствуют. Может являться симптомом депривации или признаком органического поражения центральной нервной системы
Циклическая (функциональная) рвота — приступы тошноты и рвоты (часы-дни), перемежающиеся с бессимптомными периодами	Встречается в основном у детей старше 3 лет и требует неврологического обследования, имеет хроническое течение
Аэрофагия — заглатывание воздуха, приводящее к повторной отрыжке и метеоризму	Возникает во время разговора во время еды, при торопливом приеме пищи, употреблении газированных напитков. Упорная аэрофагия у детей старше 1 года требует исключения неврологической патологии

У пациентов с умеренным ГЭР без осложнений диагноз может быть установлен клинически, и лечение проводят без дополнительной диагностики. Однако, если анамнез не типичен или имеются такие осложнения, как боль, кровотечение, легочная аспирация, апноэ и т.д., показаны дальнейшие исследования.



• **Регургитация (срыгивание)** — физиологическое состояние при редком, необильном характере, возникает не позже 1 ч после сосания груди матери или получения смеси с помощью соски. Лечение не требует.

• Срыгивания до 5 раз в сутки объемом около 3 мл являются *доброкачественными* и связаны с социальными факторами — нарушениями вскармливания и ухода за ребенком. Более 5 срыгиваний в сутки объемом до 1/2 количества смеси, введенного за одно кормление, не чаще чем в половине кормлений оценивается как *пограничное состояние*, требуя дополнительного внимания к ребенку. Срыгивания небольшого объема в течение 30 минут и более после каждого кормления расцениваются как *патологические*.

• Необходимо исключить серьезную органическую патологию, если рвота содержит желчь, имеет длительный характер, в результате наблюдается дефицит массы тела.

• **Аэрофагия** возникает у недоношенных и незрелых детей в связи с недоразвитием нервной регуляции процесса глотания.

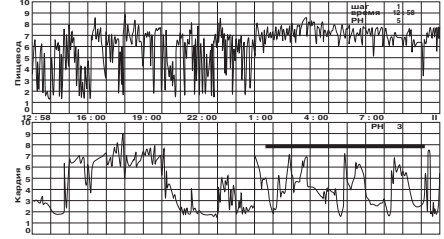


Рис. 2-2. Оборудование для pH-метрии желудка и фрагмент суточной pH-граммы пациента



- Достоверный признак ГЭР — снижение pH <4,0 (в норме pH в пищеводе составляет 5,5–7,0).
- Критерий патологического ГЭР — частота эпизодов рефлюкса >50 раз в сутки.

• Суммарная продолжительность рефлюксов в течение суток при ГЭР — более 4,5% всего периода наблюдения.

Могут потребоваться рентгеноконтрастные исследования верхних отделов пищеварительной системы для исключения анатомических аномалий пищевода, желудка и ДПК и незавершенного поворота кишечника.

При подозрении на эзофагит проводят эндоскопическое исследование с биопсией пищевода. Используют УЗИ и другие инструментальные методы исследования (см. «Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь»).

Диагностика

Для диагностики ГЭР наиболее информативной является суточная внутрижелудочная pH-метрия (рис. 2-2). Она позволяет определить общее количество эпизодов рефлюкса в течение суток и их продолжительность.

Дифференциальная диагностика

Рвота, регургитация и другие симптомы — типичные проблемы в младенчестве и детском возрасте, однако необходимо исключить множество заболеваний с учетом возраста ребенка (рис. 2-3).



Рис. 2-3. Причины регургитации и/или рвоты у детей

Лечение

Лечение детей проводят в соответствии с общими принципами терапии функциональных нарушений и начинают с устранения первопричины, однако иногда требуется привлечение невропатолога, психолога или психоневролога.

Детей раннего возраста при кормлении следует держать под углом 45–60°, после кормления — в вертикальном положении (позиционная, или постуральная, терапия); при кормлении из бутылочки следует использовать тугие соски, имитирующие сосок матери. Детям старшего возраста с ГЭР необходимо спать с приподнятым не менее чем на 15 см головным концом кровати, избегать ношения тесной одежды и тугих поясов, выполнения физических упражнений, связанных с перенапряжением мышц брюшного пресса, глубоких наклонов, длительного пребывания в согнутом положении, поднятия руками тяжестей более 8–10 кг на обе руки. Большим с ожирением рекомендуется снижение массы тела. Если подросток курит, от этой привычки необходимо отказаться.



- У детей первых месяцев жизни, находящихся на искусственном вскармливании, применяют специальные антирефлюксные смеси с увеличением соотношения казеина и сывороточных белков в сторону казеина, а также с включением в их состав следующих загустителей: картофельного крахмала (*NAN Антирефлюкс*), камеди из плодов рожкового дерева (*Humana AR, Nutrilon Антирефлюкс, Фрисовом 1 и 2, Беллакт AP+*); рисового отвара (*Lemolac*).

- У детей старшего возраста рекомендуют ограничение или снижение содержания животных жиров, повышение содержания белков в пище.

- Также рекомендуют уменьшение разового объема (можно увеличить частоту) приема пищи.

- Исключают продукты, способные вызвать симптомы верхней диспепсии: газированные напитки, жирные блюда, копченые колбасы, ржаной хлеб, свежую выпечку, редис, острые приправы и другие раздражающие продукты.

- Запрещают есть перед сном.

По возможности следует избегать приема препаратов, снижающих тонус нижнего пищеводного сфинктера, в том числе седативных средств, снотворных, транквилизаторов, теофиллина, холинолитиков, β -адреномиметиков.

В настоящее время существует два подхода к выбору терапевтической тактики при ГЭР. В первом случае (*step-up-схема*) лечение начинают с организации режима и питания пациента, а при неэффективности в терапию вводят прокинетики и далее — антисекреторные препараты. При альтернативной (*step-down-схеме*) лечение начинают с полного комплекса средств, прием которых в дальнейшем уменьшается на фоне достижения эффекта.

Прокинетики: домперидон (мотилиум[®], мотилак[®]), метаклопрамид (церукал[®]) — являются антагонистами дофаминовых рецепторов ЖКТ и, как следствие, усиливают холинергическую стимуляцию, что приводит к повышению тонуса сфинктеров и ускорению моторики. В отличие от домперидона, метаклопрамид проникает через гематоэнцефалический барьер и вызывает побочные эффекты (экстрапирамидные расстройства, ощущение сонливости, усталости, беспокойства), поэтому его назначают короткими курсами.

Применение антисекреторных препаратов: блокаторов H₂-гистаминовых рецепторов и ингибиторов протонного насоса (ИПН) — показано у детей старшего возраста лишь в

тяжелых случаях ГЭР, не поддающихся устранению другими средствами. Эффективность препаратов этой группы при ГЭР связана не только со снижением желудочной секреции, но в первую очередь с повышением тонуса нижнего пищеводного сфинктера. Обычно показания к их назначению возникают уже в случае сформировавшейся ГЭРБ.

Профилактика

У детей раннего возраста необходимо использовать антирефлюксные смеси, после кормления удерживать ребенка в вертикальном положении. Профилактика функциональных расстройств пищевода заключается в изменении образа жизни пациента, соблюдении диетотерапии. Диспансерное наблюдение проводят согласно II группе учета. Если есть подозрения о наличии осложнений, проводят дополнительные исследования.

Прогноз

Прогноз благоприятный. Однако развитие воспалительного процесса в пищеводе (рефлюкс-эзофагит) или связанных с функциональным ГЭР внепищеводных патологических процессов (поражение дыхательных путей, полости рта и зубов в результате высокого заброса желудочного содержимого, а также возникновение патологических рефлексов в результате раздражения слизистой оболочки пищевода) может обусловить развитие ГЭРБ и переход от функциональной патологии к органической.

ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНАЯ РЕФЛЮКСНАЯ БОЛЕЗНЬ

Код по МКБ-10

K21. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь.

ГЭРБ — хроническое рецидивирующее заболевание, обусловленное спонтанным, регулярно повторяющимся забросом в пищевод желудочного и/или дуоденального содержимого, приводящим к поражению нижнего отдела пищевода.

Истинная частота ГЭРБ у детей и взрослых не уточнена. Разброс данных о распространенности ГЭРБ у детей с заболеваниями гастродуоденальной зоны в нашей стране значительный — от 8,7 до 49,0%. Соотношение ГЭРБ у лиц мужского и женского пола любого возраста составляет 2–3 : 1.

Этиология и патогенез

ГЭРБ — многофакторное заболевание, непосредственной причиной которого является ГЭР. Выделяют два вида ГЭР:

- кислотный рефлюкс — снижение pH в пищеводе до уровня 4,0 и менее вследствие попадания в его полость кислого желудочного содержимого;
- щелочной рефлюкс — повышение pH в пищеводе до уровня более 7,5 при попадании в его полость дуоденального содержимого (желчи и панкреатического сока).

Среди множества факторов, обуславливающих возникновение ГЭР, ведущим является нарушение запирающего механизма кардии, возникающее вследствие незрелости нижнего пищеводного сфинктера. Однако у больных ГЭРБ чаще имеет место абсолютная недостаточность кардии, которая может возникать вследствие оперативных вмешательств на кардии и пищеводе, при пороках развития пищевода, морфофункциональной незрелости вегетативной нервной системы, респираторных расстройствах, пищевой аллергии и т.д.

Предрасполагающие и провоцирующие факторы развития ГЭРБ представлены в табл. 2-3.

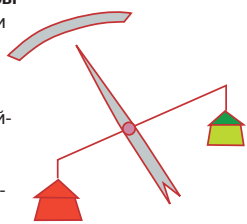
Таблица 2-3. Факторы риска развития ГЭРБ

Предрасполагающие факторы	Провоцирующие факторы
Преимущественно старший школьный возраст и мужской пол	Нарушение режима и качества питания
Отягощенная наследственность по заболеваниям ЖКТ	Состояния, сопровождаемые повышением внутрибрюшного давления (запор, неадекватная физическая нагрузка, длительное наклонное положение туловища и др.)
Органическая патология гастродуоденальной зоны	Респираторная патология (бронхиальная астма, муковисцидоз, рецидивирующий бронхит и т.д.)
Вегетативная дисрегуляция	Лекарственные препараты (холинолитики, седативные и снотворные средства, β-адреноблокаторы, нитраты)
Паразитарные инвазии	Курение, алкоголь
Очаги хронической инфекции	Герпесвирусная инфекция, цитомегаловирусная инфекция, грибковые поражения и т.д.
Ожирение и т.д.	

Основное условие предупреждения ГЭРБ — нормальное функционирование нижнего пищеводного сфинктера (рис. 2-4).

Агрессивные факторы

- ГЭР (кислотный или щелочной)
- Гиперсекреция соляной кислоты
- Агрессивное воздействие лизолецитина и желчных кислот
- Лекарственные препараты
- Прямое травмирующее действие пищи



Защитные факторы

- Антирефлюксная функция нижнего пищеводного сфинктера
- Резистентность слизистой оболочки
- Эффективный клиренс
- Своевременная эвакуация желудочного содержимого

Рис. 2-4. «Весы» при ГЭРБ: агрессивные и защитные факторы

Механизмы формирования дисфункции нижнего пищеводного сфинктера следующие.

- Первичное снижение давления сфинктера.
- Увеличение количества и продолжительности эпизодов преходящего расслабления сфинктера, к которому могут приводить его транзиторная релаксация, постоянная релаксация, временное повышение внутрибрюшного давления.
- Полная или частичная деструкция сфинктера (при развитии грыжи пищеводного отверстия диафрагмы).

Патогенез ГЭРБ по аналогии с патогенезом ЯБ («весами» Шейя) можно представить в виде весов, где перевешивают агрессивные факторы (см. рис. 2-4).

Классификация

Общепринятой классификации ГЭРБ как заболевания не существует, рабочая классификация представлена в табл. 2-4.

Таблица 2-4. Классификация ГЭРБ

Форма	Степень выраженности	Внепищеводные проявления ГЭРБ	Осложнения ГЭРБ
ГЭР без эзофагита	Легкая	Бронхолегочные	Пищевод Барретта
ГЭР с эзофагитом:	Средняя	Оториноларингологические	Стриктура пищевода
I степень	Тяжелая	Кардиологические	Язва пищевода
II степень		Стоматологические	Кандидоз пищевода
III степень			Поражение пищевода вирусом простого герпеса и т.д.
IV степень			

Клиническая картина

При ГЭРБ принято выделять эзофагеальные и экстраэзофагеальные симптомы.

К эзофагеальным симптомам относятся:

- изжога;
- регургитация;
- симптом мокрого пятна;
- отрыжка воздухом, кислым, горьким;
- периодическая боль за грудиной, боль или неприятные ощущения при глотании (одинофагия);
- расстройство акта глотания (дисфагия).

Экстраэзофагеальные симптомы включают жалобы, свидетельствующие о вовлечении в процесс дыхательной, сердечно-сосудистой и других систем, лор-органов.

Распространенность ГЭР при бронхиальной астме у детей колеблется от 9 до 80%, имеются связи ГЭР с другими заболеваниями бронхолегочной системы: хронической пневмонией, рецидивирующим и хроническим бронхитом, затяжным бронхитом, муковисцидозом.

К ГЭР-ассоциированным кардиоваскулярным проявлениям относят аритмии вследствие инициации эзофагокардиального рефлекса.

Оториноларингологические симптомы: покашливание, «застревание» пищи в горле или чувство комка, першения в горле, охриплость голоса, боли в ухе.

Стоматологические симптомы: эрозии эмали зубов, кариес зубов.

	<p>Наиболее частые жалобы:</p> <ul style="list-style-type: none"> • рвота, срыгивания; • дефицит массы тела; • анемии; • респираторные нарушения вплоть до развития апноэ и синдрома внезапной смерти.
--	--

Диагностика

Золотым стандартом диагностики считается внутрипищеводная рН-метрия (суточное рН-мониторирование) (табл. 2-5).

Таблица 2-5. Методы диагностики ГЭРБ

Метод	Характеристика
Суточное рН-мониторирование в нижней трети пищевода	Определение количества и продолжительности эпизодов, при которых показатели рН <4 и >7. Имеется связь с субъективными симптомами, приемом пищи, положением тела, приемом лекарственных средств. Дает возможность индивидуального подбора терапии и контроля эффективности препаратов
УЗИ	Определение диаметра пищевода, обратного движения жидкости из желудка в пищевод
Рентгенологическое исследование пищевода	Выявление грыжи пищеводного отверстия диафрагмы, эрозий, язв, стриктур пищевода
Эндоскопическое исследование пищевода	Выявление воспалительных изменений пищевода, эрозий, язв, стриктур пищевода, пищевода Барретта
Манометрия пищеводных сфинктеров	Оценка состоятельности нижнего пищеводного сфинктера и способности к релаксации при глотании, изменения его тонуса
Сцинтиграфия пищевода	Оценка пищеводного клиренса
Импедансометрия пищевода	Исследование нормальной и ретроградной перистальтики пищевода и рефлюксов различного происхождения (кислых, щелочных, газовых)

При оценке полученных результатов используют нормативные показатели, разработанные T.R. DeMeester (1993), для детей старше 12 лет и взрослых (табл. 2-6).

Таблица 2-6. Нормальные показатели 24-часового рН-мониторирования

Показатель	рН <4 (общий), %	рН <4 (в положении стоя), %	рН <4 (в положении лежа), %	Количество ГЭР с рН <4	Количество ГЭР >5, мин	Макс. ГЭР (время)
Норма	4,5	8,4	3,5	46,9	3,5	00:19:48

При УЗИ определяют диаметр пищевода у детей, в норме равный 7–10 мм. Диаметр нижней трети пищевода более 11 мм (во время глотка — 13 мм) может указывать на выраженную недостаточность кардии. При двойном доплеровском контроле можно зафиксировать обратное движение жидкости из желудка в пищевод. Эндоскопическое исследование позволяет оценить состояние слизистой оболочки, наличие осложнений ГЭРБ: эрозивного эзофагита (рис. 2-5, а), пептической стриктуры пищевода (рис. 2-5, б), кандидоза пищевода (рис. 2-5, в).

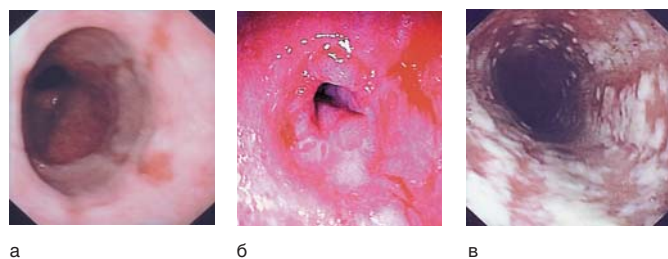


Рис. 2-5. Эндоскопическая картина при ГЭРБ: а — эрозивный эзофагит; б — пептическая стриктура пищевода; в — кандидоз пищевода

Прицельную биопсию слизистой оболочки пищевода с последующим гистологическим исследованием материала проводят при расхождении между рентгенологическими и эндоскопическими данными, атипичном течении эрозивно-язвенного эзофагита, при подозрении на метапластический процесс в пищеводе.

Патоморфология

Вариантами гистологического заключения являются разные степени воспаления слизистой оболочки пищевода, реже определяют воспалительно-дистрофические изменения, значительно реже — метапластические изменения и казуистически редко — признаки злокачественного перерождения. У детей чаще обнаруживают гиперплазию эпителия в виде утолщения слоя базальных клеток и удлинения сосочков, инфильтрацию лимфоцитами и плазматическими клетками, полнокровие сосудов подслизистого слоя.

Дифференциальная диагностика

При дисфагии важно исключить доброкачественные и злокачественные опухоли пищевода и непептические стриктуры пищевода (химические, лекарственные, при болезни Крона, инфекционных эзофагитах).

При желудочно-кишечном кровотечении ГЭРБ дифференцируют от синдрома Маллори–Вейсса, кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода, кровотечений, осложняющих течение ЯБ. Для этого выполняют клинический анализ крови (содержание эритроцитов, гемоглобина, гематокрита), анализ кала на скрытую кровь, определяют уровень железа в сыворотке крови.

При болевом синдроме в грудной клетке дифференциальную диагностику проводят со стенокардией. С этой целью выполняют кардиологические исследования.

При бронхоспазмах исключают бронхиальную астму, хронический бронхит. Таким пациентам проводят исследование функции внешнего дыхания, рентгенографию и т.д.

Лечение

Лечебные мероприятия при ГЭРБ базируются на трех основных принципах:

- немедикаментозных методах (нормализации образа жизни, режима дня и питания) (табл. 2-7);
- консервативной терапии;
- хирургической коррекции.



• Постуральная терапия (терапия положением) — кормление ребенка в положении лежа под углом 45–60°, что препятствует регургитации и аэрофагии, после кормления следует держать его в вертикальном положении.

- В ночное время целесообразно приподнимать головной конец кровати на 10–15 см.
- Диетическая коррекция — использование сгущенных или коагулированных смесей, содержащих камедь рожкового дерева, рисовый или картофельный крахмал (см «Функциональные нарушения»).
- Вопрос о медикаментозном лечении решается строго индивидуально, выбор программы зависит от конкретного случая и не подлежит схематизации.

Таблица 2-7. Изменение стиля жизни при ГЭРБ

Рекомендация	Комментарий
Сон с поднятым не менее чем на 15 см головным концом кровати	Уменьшение продолжительности закиснения пищевода
Снижение массы тела при ожирении	Избыточная масса тела — предполагаемая причина рефлюкса
Отказ от ношения тесной одежды, тугих поясов	Снижение внутрибрюшного давления, ослабление ГЭР
Избегание глубоких наклонов, длительного пребывания в согнутом положении, поднятия руками тяжестей более 8–10 кг на обе руки, физических упражнений, связанных с перенапряжением мышц брюшного пресса	Снижение внутрибрюшного давления, ослабление ГЭР
Отказ от приема седативных, снотворных средств, транквилизаторов, антагонистов кальция, теофиллина, холинолитиков и других лекарственных препаратов	Эти препараты снижают давление сфинктера или замедляют перистальтику пищевода
Прекращение курения	Курение уменьшает давление нижнего пищеводного сфинктера

В настоящее время используют три основные стратегии лечения ГЭРБ:

- монотерапию — применение одного антирефлюксного препарата;
- комплексную, поэтапно усиливающуюся (*step-up*) терапию;
- терапию с поэтапным уменьшением (*step-down*) активности.

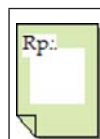


- Прием пищи за 3–4 ч до сна, после еды в течение 1,5–2 ч не принимать горизонтальное или наклонное положение.
- Снижение объема пищи (уменьшение объема желудочного содержимого и рефлюксов).
- Уменьшение содержания жира (сливки, сливочное масло, жирная рыба, свинина, гусь, утка, баранина, кондитерские изделия), так как жир способствует снижению давления нижнего пищеводного сфинктера.
- Увеличение содержания белка (нежирное мясо, рыба, куриное мясо, творог), так как белки повышают давление нижнего пищеводного сфинктера.
- Избегание раздражающих продуктов (соков цитрусовых, томатов, кофе, чая, шоколада, лука, чеснока, алкоголя и др.), имеющих прямой повреждающий эффект и снижающих давление нижнего пищеводного сфинктера.

Из антирефлюксных препаратов (прокинетиков) применяют метоклопрамид (церукал[▲], перинорм[▲]), домперидон (мотилиум[▲], мотилак[▲]). Более предпочтителен домперидон, который назначают в дозе 0,25 мг/кг, детям с массой тела до 30 кг — 5 мг, более 30 кг — в виде суспензии или таблеток по 10 мг 2–3 раза в сутки за 15–20 мин до еды и при необходимости дополнительно перед сном. Курс лечения — 2–3 нед.

Церукал[▲] в таблетках назначают реже, коротким курсом, детям старше 6 лет по 5 мг 1–3 раза в день, старше 14 лет — по 5–10 мг 3–4 раза в день, таблетку проглатывают целиком за 30 мин до еды и запивают небольшим количеством воды. Максимальная разовая доза (РД) составляет 20 мг, суточная доза — 60 мг.

Назначают гелеобразные, невсасывающиеся антацидные препараты: алгелдрат + магнезия гидроксид (маалокс[▲], алмагель[▲]), алюминия фосфат (фосфалюгель[▲]) в виде суспензии по 15 мл 3–4 раза в день через 1 ч после еды и на ночь, детям до 4 лет — 1/2 пакетика, старше 4 лет — 1 пакетик. Маалокс[▲] выпускается также в форме жевательных таблеток, во флаконах по 250 мл. Курс лечения — 2–3 нед.



*Rp.: Tab. «Motilium» 0,01 N 30
D.S. По 1 таблетке 2 раза в сутки (ребёнку 11 лет)*

*Rp.: Tab. «Ceruleal» 0,01 N 50
D.S. по 1/3 таблетки 3 раза в сутки (ребёнку 7 лет)*

*Rp.: Susp. «Maalox» — 15,0 N 30
D.S. По 1/2 пакетика 3 раза в сутки за 1–1,5 ч до еды и на ночь (ребёнку 3 лет)*

У детей старшего возраста можно применять блокаторы H₂-рецепторов в таблетках и капсулах: ранитидин — препарат II поколения, фамотидин — препарат III поколения (гастросидин[▲], квамател[▲], фамосан[▲]) внутрь по 1–2 мг/кг в сутки: у детей массой тела более 10 кг дозу делят на 2 приема, менее 10 кг — на 3 приема.

Препараты назначают на 3–4 нед с постепенной отменой, недопустимы однократный прием или резкая отмена ввиду опасности синдрома рикошета или синдрома отмены — свойства H₂-блокаторов при резком прекращении их приема вызывать увеличение кислотности и, как следствие, обострение заболевания. Для профилактики обострения заболевания используют половину СД препарата.

ИПН — блокаторы ⁺/K⁺-АТФазы. Омепразол (лосек[▲], оmez[▲]) — препарат I поколения — назначают с 12 лет по 1 капсуле (20 мг) 1 раз в день натощак. Пациентам с тяжелым течением рефлюкс-эзофагита дозу увеличивают до 40 мг один раз в день. ИПН являются смесью R- (от лат. *rota dexterior* — «правое колесо, по часовой стрелке») и S- (от лат. *sinister* — «левый, или против часовой стрелки») изомеров. Рабепразол (париет[▲]) — препарат II поколения — назначают с 12 лет по 20 мг один раз в день утром. Первые два поколения ИПН являются R-изомерами. Эзомепразол — препарат III поколения — является S-изомером омепразола, обладает более высокой биодоступностью по сравнению с другими ИПН. Эзомепразол (нексиум[▲]) назначают по 40 мг 1 раз в день.

Курс лечения ИПН — 4–6 нед, при необходимости — до 12 нед. Капсулы проглатывают целиком, не разжевывая. Если после первого курса излечения эзофагита не наступает или симптомы остаются, рекомендуют дополнительный 4-недельный курс лечения по 20 мг 1 раз в сутки. Синдром рикошета при отмене ИПН не наблюдается.

Принимая во внимание значимость нервной системы в генезе ГЭРБ, патогенетически оправданно назначение комплексной терапии, в том числе вазоактивных препаратов (кавинтона[▲], винпоцетина[▲], циннаризина и др.), ноотропов (пантогама[▲], ноотропила[▲] и др.), препаратов комплексного действия (фенибута[▲], глицина), седативных препаратов растительного происхождения (ново-пассита[▲], персена[▲], пустырника, валерианы).

Рекомендуют физиотерапию: электрофорез с церукалом[▲] на область эпигастрия, с бромом — на воротниковую зону, электросон.

При неэффективности терапии ГЭРБ и ее осложнений проводят антирефлюксное хирургическое вмешательство.

Профилактика

Немедикаментозные методы профилактики ГЭРБ направлены на изменение образа жизни пациента в целях устранения факторов риска, приводящих к дисфункции нижнего сфинктера пищевода, а также на соблюдение диетотерапии.

Длительность диспансерного наблюдения за пациентами с ГЭРБ при отсутствии рецидивов должна составлять не менее 3 лет в III группе учета. В фазу ремиссии заболевания назначают фитотерапию или минеральные воды, санаторно-курортное лечение.

Следует учитывать, что ГЭРБ редко представлена в моноварианте и чаще всего сочетается с другими органическими заболеваниями гастродуоденальной зоны, поэтому важно проводить лечение и профилактику основного и/или сопутствующего заболевания.

Прогноз

В большинстве случаев у пациентов с ГЭРБ оказываются эффективными комбинированные немедикаментозные и медикаментозные методы лечения. Однако часто после прекращения приема лекарственных препаратов наблюдаются рецидивы и требуется длительная поддерживающая терапия. Именно поэтому перед ее началом необходимо оценить риск развития осложнений ГЭРБ.

Заболевания желудка и двенадцатиперстной кишки

ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ДИСПЕПСИЯ

Коды по МКБ-10

K30. Диспепсия.

K31. Другие болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, включая функциональные расстройства желудка.

Функциональная диспепсия — симптомокомплекс у детей в возрасте старше одного года, при котором наблюдаются боли, дискомфорт или ощущение переполнения в подложечной области, связанные или не связанные с приемом пищи или физической нагрузкой, а также раннее насыщение, вздутие живота, тошноту, срыгивания, непереносимость жирной пищи и т.д.

Функциональная диспепсия в детском возрасте встречается очень часто, истинная распространенность не уточнена.

Этиология и патогенез

Выделяют три уровня формирования соматического симптома (определяются жалобами): органичный, нервный, психический (рис. 3-1). Генератор симптома может располагаться на любом уровне, однако формирование эмоционально окрашенной жалобы происходит только на психическом уровне. Боль, появившаяся вне поражения органа, ничем не отличается от таковой, возникшей вследствие истинного повреждения. Причины функциональных расстройств связаны с нарушением нервной или гуморальной регуляции моторики ЖКТ, при которых нет структурных изменений в органах ЖКТ.

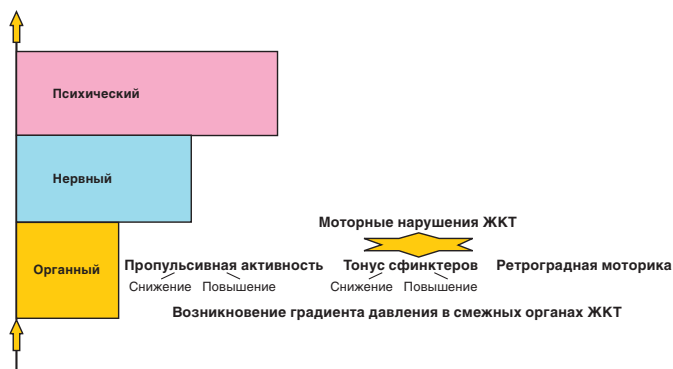


Рис. 3-1. Уровни формирования клинических проявлений функциональных расстройств ЖКТ

Расстройства моторики органов пищеварения любого происхождения неизбежно вызывают вторичные изменения, главными из которых являются нарушения процессов переваривания, всасывания и микробиоценоза кишечника.

Перечисленные изменения усугубляют моторные нарушения, замыкая патогенетический порочный круг.

Клиническая картина

Симптоматика при функциональных нарушениях многообразна, но жалобы должны наблюдаться на протяжении длительного периода времени — как минимум один раз в неделю за последние 2 мес и более. Важно также отсутствие связи симптомов с дефекацией или изменением частоты и характера стула.

У детей сложно дифференцировать варианты функциональной диспепсии, поэтому их не выделяют.

Диагностика

Ввиду того что диагноз функциональной диспепсии — это диагноз исключения с хроническими заболеваниями ЖКТ, требуются комплексное обследование, включающее общеклинический минимум, исключение глистно-протозойной инвазии, биохимические исследования, эндоскопическое исследование, проведение функциональных проб (желудочного зондирования или рН-метрии) и т.д.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят с органической патологией гастродуоденальной зоны: хроническим гастритом, гастродуоденитом, ЯБ, а также с заболеваниями билиарной системы, поджелудочной железы, печени. При этих патологиях выявляются характерные изменения лабораторно-инструментальных исследований, в то время как при функциональной диспепсии изменения отсутствуют.

	Симптомы тревоги, требующие серьезного обследования	
	<ul style="list-style-type: none"> • Лихорадка • Немотивированное похудение • Дисфагия • Рвота кровью 	<ul style="list-style-type: none"> • Кровь в кале • Анемия • Лейкоцитоз • Увеличение СОЭ

Лечение

Обязательными компонентами терапии функциональной диспепсии являются нормализация вегетативного статуса и психоэмоционального состояния, при необходимости — консультация у психоневролога, психолога.

	<ul style="list-style-type: none"> • Прием пищи — 4–5 раз в день. • Исключают продукты, способные вызвать боли в эпигастрии, изжогу, отрыжку: жирную пищу, копченые колбасы, крепкие мясные, рыбные и грибные бульоны, щи, борщ, ржаной хлеб, свежую выпечку, блины, газированные напитки, кофе, редис, острые приправы.
	<ul style="list-style-type: none"> • Разрешается употребление белого хлеба, лучше вчерашнего, сухарей из белого хлеба, сухого печенья, вегетарианских супов и супов на некрепких бульонах, отварного мяса, паровых котлет, фрикаделек (из говядины, курицы, кролика, индейки), отварной рыбы, каш с добавлением молока, макаронных изделий, паровых омлетов, цельного и стуженного молока, творога, кефира, йогуртов, неострого сыра, киселя, желе, компотов из сладких сортов ягод и фруктов, отварных овощей, сырой тертой моркови, груш без кожуры, бананов, печеных яблок.

Диагностику и лечение функциональной диспепсии рационально разделить на два этапа.

На первом этапе врач, опираясь на клинические данные (в том числе исключая симптомы тревоги) и скрининговое исследование (общий анализ крови, копрологию, исследование кала на скрытую кровь, УЗИ), с высокой степенью вероятности предполагает функциональный характер заболевания и назначает лечение сроком на 2–4 нед. Отсутствие эффекта от проводимой терапии рассматривается как тре-

вожный сигнал и служит показанием к обследованию в условиях консультационного центра или гастроэнтерологического отделения стационара (второй этап).

Прокинетики назначают при дискинетических нарушениях. Препаратом выбора является домперидон, назначаемый в дозе 2,5 мг на 10 кг массы тела 3 раза в день в течение 1–2 мес.

Антацидные, антисекреторные препараты, а также миотропные спазмолитики показаны при болях, спастических состояниях. Папаверин назначают внутрь (независимо от приема пищи), 2–3 раза в сутки: детям 1–2 лет — по 0,5 таблетки; 3–4 лет — по 0,5–1 таблетке; 5–6 лет — по 1 таблетке, 7–9 лет — по 1,5 таблетки, старше 10 лет и взрослым — по 1–2 таблетки, дротаверин (но-шпа[▲], спазмол[▲]) по 0,01–0,02 г 1–2 раза в день; детям с 6 лет — мебеверин (диоспалин[▲]) в дозе 2,5 мг/кг в 2 приема за 20 мин до еды, детям 6–12 лет — по 0,02 г 1–2 раза в день; детям школьного возраста — пинаверия бромид (дигестел[▲]), селективный блокатор кальциевых каналов клеток кишечника, по 50–100 мг 3 раза в день.

Прогноз

Прогноз при функциональных нарушениях неоднозначен. Хотя в Римских критериях указывается на стабильный и благоприятный характер их течения, на практике нередко возможна их эволюция в органическую патологию. Функциональная диспепсия может трансформироваться в хронический гастрит, гастроудоденит, ЯБ.

ХРОНИЧЕСКИЙ ГАСТРИТ И ГАСТРОДУОДИНИТ

Код по МКБ-10

K29. Гастрит и дуоденит.

Хронический гастрит и гастроудоденит — полиэтиологические, неуклонно прогрессирующие хронические воспалительно-дистрофические заболевания желудка и/или ДПК.

По официальным данным, заболеваемость ими составляет 100–150 на 1000 детей (58–65% в структуре гастроэнтерологической патологии).

Если брать за основу морфологический метод диагностики, распространенность заболеваний составит 2–5%. *HP*-инфекция, которая наблюдается у 20–90% населения (рис. 3-2), может быть ассоциирована с хроническим гастроудоденитом (ХГД). Только клинический подход к проблеме ХГД, без обследования ведет к гипердиагностике заболевания *HP*. В России по сравнению со странами Западной Европы инфицированных детей в 3–6 раз больше, что соответствует уровню инфицированности в слаборазвитых странах.

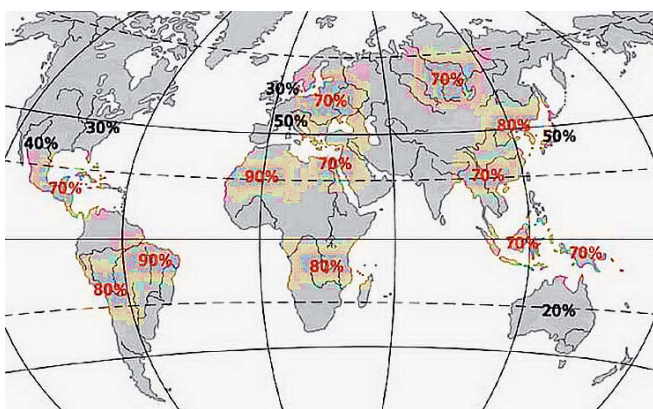


Рис. 3-2. Распространенность *H. pylori* в мире

Этиология и патогенез

Согласно Сиднейской классификации (1996), среди гастритов выделяют типы и соответствующие им механизмы формирования (рис. 3-3). Отягощенная наследственность реализуется при воздействии на организм неблагоприятных экзогенных и эндогенных факторов.



Рис. 3-3. Варианты хронического гастрита и их особенности

Экзогенные факторы риска возникновения ХГД:

- алиментарные: пища всухомятку, злоупотребление острой и жареной пищей, дефицит белка и витаминов в рационе, нарушение режима питания и др.;
- психоэмоциональные: стрессы, депрессия;
- экологические: состояние атмосферы, наличие нитратов в пище, плохое качество питьевой воды;
- прием некоторых препаратов: нестероидных противовоспалительных средств (НПВС), глюкокортикоидов, антибиотиков и др.;
- паразитарные инфекции (особенно лямблиоз);
- пищевая аллергия;
- неудовлетворительное состояние зубочелюстной системы;
- вредные привычки;
- гормональные дисфункции.

Эндогенные факторы риска развития ХГД:

- *HP*-инфекция;
- рефлюкс желчи в желудок;
- эндокринные расстройства.

Инфицирование *HP* происходит в детском возрасте, при отсутствии лечения бактерии персистируют в организме неопределенно долго, вызывая заболевания ЖКТ.

Источники инфекции: инфицированный человек, животное (кошки, собаки, кролики). Пути распространения: алиментарный (с зараженными продуктами питания), водный (*HP* может находиться в холодной воде в течение нескольких дней) и контактный (грязные руки, медицинский инвентарий, поцелуй). Механизмы заражения: фекально-оральный и орально-оральный (например, через поцелуй). *HP* высевается из фекалий, воды, зубного налета.

Патогенез *HP*-инфекции представлен в разделе «Язвенная болезнь».

Классификация

Классификация хронического гастрита и дуоденита представлена в табл. 3-1.

Таблица 3-1. Классификация хронического гастрита и гастродуоденита (Баранов А.А., Шилиева Р.Р., Коганов Б.С., 2005)

Происхождение	Этиологический фактор	Топография	Форма поражения желудка и ДПК		Период заболевания	Кислотная продукция
			эндоскопическая	морфологическая		
А. Первичный	Гастрит типа А: <ul style="list-style-type: none"> • аутоиммунный; • эндогенный. Гастрит типа В — инфекционный: <ul style="list-style-type: none"> • <i>HP</i>; • другие бактерии, вирусы, грибы. Гастрит типа С химический (реактивный): <ul style="list-style-type: none"> • экологический фактор; • химический фактор; • радиационный фактор; • лекарственный фактор; • алкогольный фактор; • никотиновый фактор; • стрессовый фактор 	1. Гастрит: <ul style="list-style-type: none"> • антральный; • фундальный; • пангастрит. 2. Дуоденит: <ul style="list-style-type: none"> • бульбит; • постбульбарный пандуоденит. 3. Гастродуоденит	1. Эритематозный/экссудативный. 2. Нодулярный. 3. С плоскими или приподнятыми эрозиями. 4. Геморрагический. 5. С атрофией. 6. Смешанный	А. По глубине поражения: <ul style="list-style-type: none"> • поверхностный; • диффузный. Б. По характеру поражения: <ol style="list-style-type: none"> 1. С оценкой степени: <ul style="list-style-type: none"> • воспаления; • активности; • атрофии; • кишечной метаплазии; • <i>HP</i>. 2. Без оценки степени: <ul style="list-style-type: none"> • субатрофия; • специфический; • неспецифический 	1. Обострение. 2. Неполная клиническая ремиссия. 3. Полная клиническая ремиссия. 4. Клинико-эндоскопическая ремиссия. 5. Клинико-эндоскопическиморфологическая ремиссия	1. Повышенная. 2. Неизменная. 3. Пониженная
Б. Вторичный	Алиментарный гастрит: <ul style="list-style-type: none"> • аллергия; • болезнь Крона; • гранулематоз; • целиакия; • при системных заболеваниях; • саркоидоз 			Степени тяжести: <ul style="list-style-type: none"> • норма (0); • слабая (1+); • средняя (2+); • сильная (3+) 		

Клиническая картина

Клинические проявления ХГД разнообразны и зависят от характера нарушений секреторной, эвакуаторной функций желудка, возраста и характерологических особенностей ребенка. Клинические особенности хронического гастрита в периоде обострения связаны с состоянием секреции соляной кислоты.

Синдромы, характерные для повышенной (или нормальной) секреции соляной кислоты (чаще при гастрите типа В)

Болевой синдром: интенсивный и продолжительный, связан с приемом пищи. Ранние боли характерны для фундального гастрита, поздние — для антрального гастрита, боли в ночное время — для дуоденита. Отсутствует четкая связь с временем года, нарушениями диеты. У детей старшего возраста при пальпации отмечается умеренная болезненность в эпигастрии и пилородуоденальной зоне.

Диспепсический синдром: кислая отрыжка, отрыжка воздухом, изжога, склонность к запору.

Синдромы неспецифической интоксикации и астении вариабельны: вегетативная нестабильность, раздражительность, быстрая истощаемость при психических и физических нагрузках, иногда субфебрильная температура.

Синдромы при сниженной секреции соляной кислоты (чаще при гастрите типа А)

Болевой синдром слабо выражен, характерны тупые разлитые боли в эпигастрии. После приема пищи появляется ощущение тяжести и переполнения в верхней части живота; боли возникают и усиливаются в зависимости от качества и объема пищи. При пальпации обнаруживается незначительная разлитая болезненность в эпигастрии.

Диспепсический синдром преобладает над болевым: отрыжка пищей, тошнота, ощущение горечи во рту, снижение аппетита, метеоризм, неустойчивый стул. Могут быть снижение аппетита, отвращение к некоторым пищевым продуктам (кашам, молочным продуктам и др.).

Синдром неспецифической интоксикации выражен, преобладает астения. Больные бледные, масса их тела снижена вследствие нарушения желудочного этапа переваривания пищи и вторичных нарушений со стороны поджелудочной железы, в тяжелых случаях отмечаются проявления гиповитаминоза, анемия.

При рефлюкс-гастрите (чаще при гастрите типа С) ввиду постоянного заброса желудочного и дуоденального содержимого (гастроэзофагеальный и дуоденогастральный рефлюксы) в основном характерны симптомы верхней (желудочной) диспепсии: изжога, кислая отрыжка, отрыжка воздухом, ощущение горечи во рту, снижение аппетита.



Особенности *HP*-инфекции

- Дети первых 1,5–2 лет почти не инфицируются, что связано с наличием трансплацентарного иммунитета.

- Единственным проявлением

HP-инфекции в первые месяцы жизни может быть лишь отставание в прибавке массы тела.

- У детей от 1 до 3 лет симптоматика полиморфна: боли, симптомы верхней диспепсии, рвота, отрыжка.
- До 5 лет антихеликобактерную терапию не проводят.

Особенности клинических проявлений *HP*-инфекции:

- отсутствует сезонный характер обострений;
- отсутствует периодичность течения заболевания (симптомы гастрита наблюдаются почти постоянно);
- часто тошнота, рвота и другие проявления диспепсического синдрома;
- могут быть признаки инфекции: субфебрилитет, невыраженная интоксикация, в крови умеренно выраженный лейкоцитоз, повышение СОЭ;
- неприятный запах изо рта (халитоз).

Диагностика

Признаки гастрита или гастродуоденита при эзофагодуоденоскопии:

- гиперсекреция желудочного содержимого;
- слизь, часто — примесь желчи;
- преимущественно гиперемия и отек слизистой оболочки желудка и/или ДПК;
- отек и утолщение складок, фолликулярная гиперплазия (рис. 3-4, а), иногда эрозии (рис. 3-4, б);
- бледная, тусклая, истонченная слизистая оболочка желудка и/или ДПК, неравномерно сглажены складки, иногда мозаичность слизистой оболочки (рис. 3-4, в).

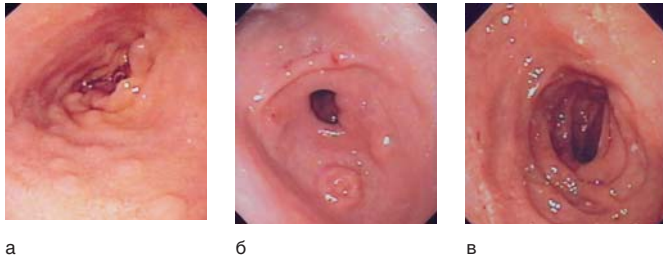


Рис. 3-4. Эндоскопическая картина: а — экссудативный гастрит с фолликулярной гиперплазией слизистой оболочки; б — эрозивный гастрит; в — экссудативный дуоденит

Эндоскопические признаки чаще *HP*-ассоциированного гастрита:

- множественные язвы и эрозии в луковице ДПК;
- мутный желудочный секрет;
- лимфоидная гиперплазия, гиперплазия эпителиальных клеток, слизистая оболочка имеет вид булыжной мостовой (см. рис. 3-4, а).

Внутрижелудочная рН-метрия позволяет оценить рН в теле и антральном отделе желудка. Нормальный рН тела желудка натощак у детей старше 5 лет составляет 1,7–2,5, после введения стимулятора (гистамина) — 1,5–2,5. Антральный отдел желудка, осуществляющий нейтрализацию кислоты, имеет в норме рН более 5, т.е. разница между рН тела и антрального отдела в норме выше 2 единиц. Уменьшение этой разницы свидетельствует о снижении ней-

трализующей способности антрального отдела и возможном закислении ДПК.

Желудочное зондирование позволяет оценить секреторную, эвакуаторную, кислотопродуцирующую функции. У детей чаще выявляют повышенную или сохраненную кислотопродуцирующую функцию. При *HP*-инфекции у детей не бывает гипохлоргидрии, кислотная продукция всегда повышена. У подростков при субатрофии слизистой оболочки кислотность чаще снижается. Наличие или отсутствие субатрофии и атрофии, степень атрофии могут быть оценены лишь гистологически.

Диагностика *HP*-инфекции является обязательной для уточнения типа гастродуоденита и последующего лечения (см. главу 1).

Патоморфология

Наиболее полную картину поражения желудка дает комплексное изучение биоптатов антрального, фундального (тела) отделов и угла желудка (рис. 3-5).

Прежде чем ознакомиться с гистоморфологическими изменениями слизистой оболочки желудка, напомним особенности его клеточного строения (рис. 3-5, а). Главные железы имеют 5 типов клеток: покровный эпителий, главные, обкладочные (париетальные), слизистые (бокаловидные). Главные клетки продуцируют пепсин, обкладочные — ингредиенты соляной кислоты, бокаловидные и покровные — мукоидный секрет. В антральном отделе пилорические железы вырабатывают щелочной секрет. Антральный отдел играет роль в гуморальной и нервно-рефлекторной регуляции желудочной секреции. На дне крипт ДПК и тонкой кишки находятся клетки Панета, обеспечивающие антибактериальную защиту ЖКТ. Основные защитные молекулы, вырабатываемые клетками Панета, — α -дефензины, лизоцим, фосфолипаза А2, катионные пептиды.

Гистологически характеризуют: активный диффузный гастрит, поверхностный гастрит с поражением желез без атрофии, с субатрофией или атрофией, при которых наблюдается постепенное изменение клеточного состава (см. рис. 3-5, а). Для *HP*-инфекции характерна перестройка эпителия (метаплазия) по пилорическому или кишечному типу, который чаще выявляют при атрофическом гастрите.

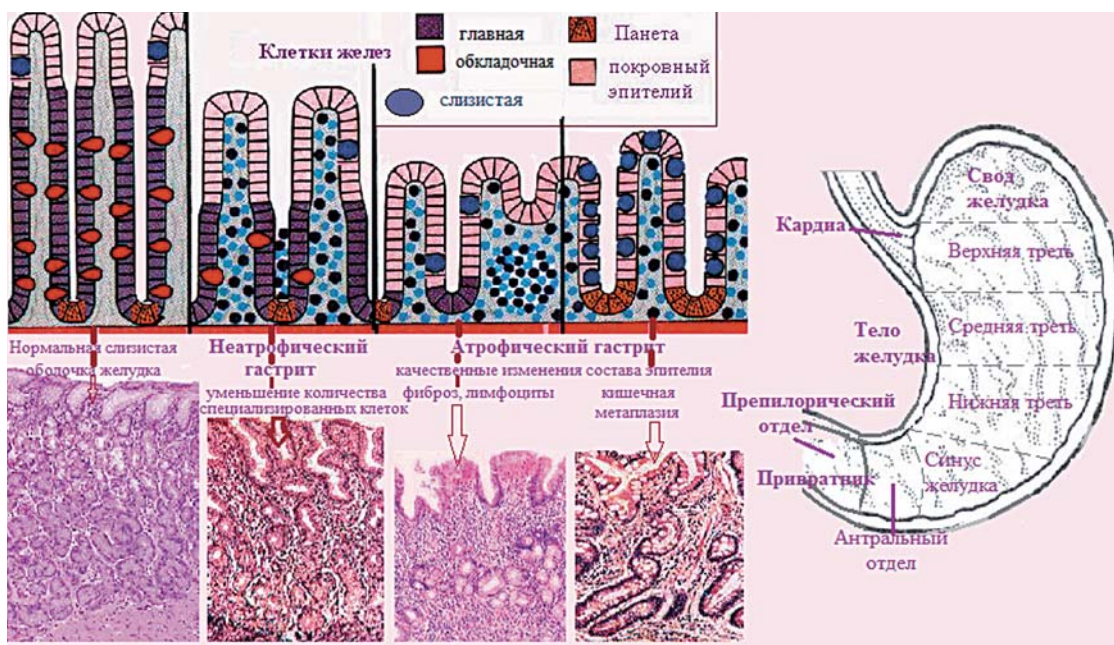


Рис. 3-5. Изменения при хроническом гастрите: а — норма и изменения при хроническом гастрите: схема клеточного и гистологического строения слизистой оболочки желудка (окраска гематоксилин-эозином. $\times 50$); б — отделы и части желудка

Дифференциальная диагностика

Заболевание дифференцируют от функциональной диспепсии, ЯБ, заболеваний билиарной системы, поджелудочной железы, печени.

Лечение

Рекомендуют соблюдение режима дня, диеты.



• В период выраженного обострения назначают стол по М.И. Певзнеру № 1 или 2, далее № 5.

• **Стол № 1.** Назначают при повышенной (сохраненной) кислотности с физиологическим содержанием белков, жиров и углеводов, ограничением поваренной соли. Энергетическая ценность — 2600–2800 ккал; белков — 90–100 г, жиров — 90 г (из них 25 г — растительного происхождения), углеводов — 300–400 г. Умеренная механическое и химическое щажение — протертая, вареная, приготовленная на пару пища. Прием пищи — 5–6 раз в день малыми порциями. *Рекомендуемые блюда:* слизистые супы, нежирные сорта мяса, рыбы, приготовленные на пару или отваренные в воде, овощи в вареном и протертом виде, протертые каши, кисели, желе, муссы, молоко цельное, сливки, сметана, сухарики из белого хлеба. *Запрещаются:* капуста, репа, редька, брюква, редис, шавель, лук, чеснок, грибы, бобовые, пряности, кофе, черный хлеб, свежая сдоба.

• **Стол № 2.** Назначают при сниженной секреции. Энергетическая ценность 2800–3100 ккал; белков — 90–100 г, жиров — 90–100 г, углеводов — 400–450 г, свободной жидкости — 1,5 л, поваренной соли — до 10–12 г. Прием пищи 4–5 раз в день. *Рекомендуемые блюда:* супы на обезжиренном мясном и рыбном бульоне, нежирные сорта мяса, овощи вареные, тушеные и запеченные, рассыпчатые каши на воде с добавлением молока, яйца всмятку, кисели, компоты, желе, муссы, кисломолочные продукты. *Исключаются* продукты и блюда, долго задерживающиеся в желудке, трудноперевариваемые, вызывающие отделение желудочного сока: бобовые, чеснок, лук, грибы, пшено, цельное молоко, шоколад.

Стол № 5. Энергетическая ценность — 2200–2500 ккал; белков — 80–90 г, жиров — 80–90 г, углеводов — 300–350 г. Только теплая пища, холодные блюда исключаются. Ограничение животных жиров, исключение экстрактивных веществ, жареных блюд, продуктов, богатых холестерином. Прием пищи — 5–6 раз в день малыми порциями. *Рекомендуемые блюда:* творог, кисломолочные продукты, хлеб вчерашний, сухари, супы на овощном отваре с различными крупами и овощами, фруктовые супы, нежирные сорта мяса и птицы, овощи и зелень в сыром, вареном и запеченном виде, ягоды и фрукты, мед, молоко, яйца. *Запрещаются:* репа, редька, редис, шавель, шпинат, лук, чеснок, грибы, пряности, какао.

Медикаментозную терапию проводят в соответствии с типом гастрита.

С учетом того, что преобладающее количество случаев гастрита типа В вызывается *НР*, в основе лечения, особенно эрозивного гастрита и/или дуоденита, лежит эрадикация *НР* (антихеликобактерная терапия представлена в разделе «Язвенная болезнь»). Ее проводят только в случае выявления *НР* одним инвазивным или двумя инвазивными методами исследования. Желательно лечение всех членов семьи.

При повышенной желудочной секреции назначают антациды: алгелдрат + магния гидроксид (маалокс[▲], алмагель[▲]), алюминия фосфат (фосфалюгель[▲]), гастал[▲], гастрофарм[▲] в суспензии, таблетках.

Маалокс[▲] назначают внутрь детям от 4 до 12 мес по 7,5 мл (1/2 ч. л.), старше года — по 5 мл (1 ч. л.) 3 раза в сутки, подросткам — по 5–10 мл (суспензия, гель) или 2–3 таблетки за 0,5–1 ч до еды и на ночь. После достижения терапевтического эффекта проводят поддерживающую терапию по 5 мл или по 1 таблетке 3 раза в сутки в течение 2–3 мес. Суспензию или гель перед приемом необходимо гомогенизировать, встряхивая флакон или тщательно разминая пакетик пальцами.

Алмагель[▲] в суспензии применяют детям младше 10 лет в дозе 1/3, 10–15 лет — 1/2, старше 15 лет — 1 мерная ложка 3–4 раза в день за 1 ч до еды и на ночь.

Фосфалюгель[▲] назначают внутрь, можно в чистом виде или перед приемом развести в 1/2 стакана воды. Детям до 6 мес — по 4 г (1/4 пакетика), или 1 ч. л., после каждого из 6 кормлений; старше 6 мес — по 8 г (1/2 пакетика), или по 2 ч. л. — после каждого из 4 кормлений. У детей старшего возраста РД составляет 1–2 пакетика геля 2–3 раза в день.

При выраженной гиперацидности используют антисекреторное средство, М₁-холинолитик пирензепин (гастроцепин[▲]) в таблетках по 25 мг, детям с 4 до 7 лет — по 1/2 таблетки, 8–15 лет — в первые 2–3 дня по 50 мг 2–3 раза в сутки за 30 мин до еды, затем — по 50 мг 2 раза в сутки. Курс лечения — 4–6 нед. Максимальная суточная доза — 200 мг. Блокаторы H₂-рецепторов гистамина (фамотидин, ранитидин) можно назначать детям старше 10 лет сроком на 2 нед в дозе 0,02–0,04 г на ночь.

При эрозивном гастрите, вызванном НПВС, применяют гастропротекторы.

Используются также пленкообразующие препараты, например сукральфат (вентер[▲]), в виде геля для приема внутрь и таблеток по 1 г, которые не разжевывая, запивают небольшим количеством воды. Детям — по 0,5 г 4 раза в сутки, подросткам — по 0,5–1 г 4 раза в сутки или по 1–2 г утром и вечером за 30–60 мин до еды. Максимальная суточная доза — 8–12 г; курс лечения — 4–6 нед, при необходимости — до 12 нед.

Простагландины — мизопростол (сайтотек[▲]) применяют подросткам (желательно с 18 лет) внутрь, во время еды по 400–800 мкг/сут в 2–4 приема.

Седативный препарат растительного происхождения плодов боярышника + экстракт цветков бузины черной + валерианы корневищ с корнями (ново-пассит[▲]) показан детям с 12 лет. Валерианы лекарственной корневища с корнями назначают внутрь в виде настоя через 30 мин после еды: детям от 1 года до 3 лет — по 1/2 ч. л. 2 раза в сутки, 3–6 лет — по 1 ч. л. 2–3 раза в сутки, 7–12 лет — по 1 десертной ложке 2–3 раза в сутки, старше 12 лет — по 1 ст. л. 2–3 раза в сутки. Перед применением настоя рекомендуют взбалтывать. Валерианы экстракт[▲] в таблетках детям от 3 лет назначают внутрь по 1–2 таблетки 3 раза в сутки.

	<p><i>Rp.: Susp. «Almagel» 170,0</i> <i>D.S. По 1/2 мерной ложки 3–5 раз в сутки за 30 мин – 1 ч до еды и на ночь (ребёнку 10 лет)</i></p>	<p><i>Rp.: Tab. «Gastrocepin» 0,025 N 50</i> <i>D.S. По 1/2 таблетки 3 раза в день за 30 мин до еды (ребёнку 9 лет)</i></p>	<p><i>Rp.: Tab. «Novopassit» in obductae N 30</i> <i>D.S. По 1 таблетке 3 раза в сутки (ребёнку 12 лет)</i></p>
--	--	---	---

Антихолинергические и антацидные средства при гастрите типа А не назначают.


При наличии болевого и диспепсического синдромов хороший эффект достигается при пероральном приеме или внутримышечных инъекциях метоклопрамида, сульпирида, но-шпы[▲], бутилскополаминбромид (бускопана[▲]), дротаверина. Широко рекомендуются обволакивающие и вяжущие растительные средства: настой из листьев подорожника, тысячелистник, ромашка, мята, зверобой до еды в течение 2–4 нед.

В целях стимуляции секреторной функции желудка можно применять лекарственный растительный препарат — экстракт листьев подорожника большого (плантаглюцид[▲]). Платаглюцид[▲] в гранулах для приготовления суспензии для приема внутрь назначают детям до 6 лет — по 0,25 г (1/4 ч. л.), 6–12 лет — 0,5 г (1/2 ч. л.), старше 12 лет — по 1 г (1 ч. л.) 2–3 раза в сутки за 20–30 мин до еды. Длительность курса лечения — 3–4 нед. Для профилактики рецидивов препарат применяют в указанных выше дозах 1–2 раза в сутки в течение 1–2 мес.

С заместительной целью употребляют пепсин, бетаин + пепсин (ацидин-пепсина таблетки[▲]) и другие препараты. Ацидин-пепсина таблетки[▲] назначают внутрь по 0,25 г, во время или после еды, предварительно растворив в 50–100 мл воды, 3–4 раза в сутки. Курс лечения — 2–4 нед.

Для улучшения трофики слизистой оболочки желудка используются средства, усиливающие микроциркуляцию, синтез белка и репаративные процессы: препараты никотиновой кислоты, витамины групп В и С внутрь и в инъекциях, диоксометилтетрагидропиримидин (метилурацил[▲]), солкосерил[▲]. Метилурацил[▲] в таблетках по 500 мг назначают:

детям от 3 до 8 лет — по 250 мг, старше 8 лет — по 250–500 мг 3 раза в сутки во время или после еды. Курс лечения — 10–14 дней.

	<p><i>Rp.: Susp. «Plan-taglucid» 2,0 N 25 D.S. По 1/2 ч. л., растворив в 50 мл воды, 2–3 раза в сутки за 20–30 мин до еды (ребенку 10 лет)</i></p>	<p><i>Rp.: Tab. «Acidin-pepsin» 0,025 N 50 D.S. По 1/4 таб-летке внутрь во время еды, растворив в 50 мл воды 3–4 раза в день (ребенку 11 лет)</i></p>	<p><i>Rp.: Tab. «Metiluracil» 0,5 N 30 D.S. По 1 таб-летке 3 раза в день после еды (ребенку 12 лет)</i></p>
---	--	---	---

При лечении гастрита типа С (рефлюкс-гастрита), протекающего с нарушениями моторики, применяют прокинетики домперидон (мотилиум[▲], мотилак[▲], мотинорм[▲], дOMET[▲]) внутрь за 15–20 мин до еды, детям до 5 лет — в суспензии для приема внутрь по 2,5 мг/10 кг массы тела 3 раза в сутки и при необходимости дополнительно перед сном.

При выраженной тошноте и рвоте — по 5 мг/10 кг массы тела 3–4 раза в сутки и перед сном, при необходимости доза может быть удвоена. Детям старше 5 лет и подросткам домперидон назначают в таблетках по 10 мг 3–4 раза в сутки и дополнительно перед сном, при выраженной тошноте и рвоте — по 20 мг 3–4 раза в сутки и перед сном.

Прокинетики (координакс[▲], перистил[▲]) назначают детям старшего возраста по 0,5 мг/кг в 3 приема за 30 мин до еды, курс лечения — 3–4 нед.

Физиотерапевтическое лечение в остром периоде: электрофорез платифиллина — на эпигастральную область, брома — на воротниковую область, в фазу субремиссии — , ультразвук, лазеротерапия.



Профилактика

Диспансерное наблюдение осуществляют согласно III группе учета, кратность осмотров врачом-педиатром — не менее 2 раз в год, гастроэнтерологом — 1 раз в год. Эзофагогастродуоденоскопию проводят 1 раз в год при болевом синдроме.

Рекомендуют хвойные, жемчужные, радоновые минеральные ванны (37 °С, № 10), в период ремиссии — глубокие прогревания парафином, озокеритом, грязями. Возможно

назначение массажа, иглорефлексотерапии, лечебной физкультуры. Желательно санаторно-курортное лечение.

Ребенок с ХГД подлежит снятию с диспансерного учета при условии 5-летней клинико-эндоскопической ремиссии.

Прогноз

Прогноз благоприятный, однако ХГД, возникающий после инфицирования *HP*, сопровождается повышенной кислотопродукцией, что может привести к возникновению эрозив-

ного гастрита и ЯБ ДПК. Со временем, при отсутствии лечения, наступают атрофия слизистой оболочки и снижение кислотопродукции, приводящие к метаплазии и дисплазии, т.е. предраковым состояниям.

ЯЗВЕННАЯ БОЛЕЗНЬ

Коды по МКБ-10

K25. Язва желудка.

K26. Язва двенадцатиперстной кишки.

Хроническое рецидивирующее заболевание, протекающее с чередованием периодов обострения и ремиссии, основным признаком которого является образование язвенного дефекта в стенке желудка и/или ДПК.

Распространенность

Заболеваемость ЯБ составляет $1,6 \pm 0,1$ на 1000 детей, 7–10% — среди взрослого населения. У школьников ЯБ встречается в 7 раз чаще, чем у дошкольников, у детей, проживающих в городе, — в 2 раза чаще, чем проживающих в сельской местности. В 81% случаев местом локализации язвенного дефекта является ДПК, в 13% — желудок, в 6% наблюдается сочетанная локализация. У девочек ЯБ наблюдается чаще (53%), чем у мальчиков, но сочетание ЯБ желудка и ДПК в 1,4 раза чаще встречается у мальчиков. Осложнения ЯБ отмечены у детей всех возрастных групп с одинаковой частотой.

Этиология и патогенез

ЯБ является полиэтиологическим заболеванием. В его формировании и хронизации участвуют:

- микроорганизмы (инфицирование *HP*);
- нервно-психические факторы (стресс у детей — ведущий фактор ЯБ: эмоциональное перенапряжение, отрицательные эмоции, конфликтные ситуации и т.д.);
- наследственно-конституциональные (увеличение массы обкладочных клеток, повышение высвобождения гастрина в ответ на прием пищи, дефицит ингибитора трипсина, I группа крови и т.д. — около 30% больных);
- лекарственные и токсические воздействия;
- эндокринные расстройства;
- нарушения режима, характера питания и т.д.

В основе патогенеза ЯБ лежат нарушения баланса между факторами агрессии и защиты (рис. 3-6).

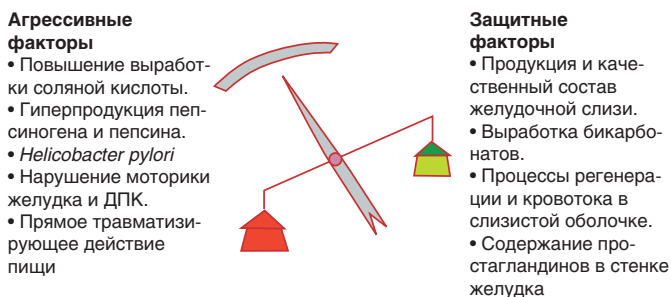


Рис. 3-6. «Весы» Шея при язвенной болезни (по Салупере В.П., 1976)

При ЯБ соотношение антральных G- и D-клеток меняется в сторону увеличения G-клеток, что достоверно ассоциируется с гипергастринемией, а гипергастринемия — с гиперацидностью. Гиперплазия гастриновых клеток может быть изначальной особенностью эндокринного аппарата ЖКТ, чаще наследственно обусловленной.

В усилении агрессивных свойств желудочного содержимого и ослаблении защитных свойств слизистой оболочки желудка и ДПК играют микроорганизмы — уреазопродуценты *HP*, открытые в 1983 г. австралийскими учеными *B. Marshall* и *J. Warren* (рис. 3-7). Их выявляют примерно у 90% больных ЯБ ДПК и у 70% — ЯБ желудка. Но *HP* не является обязательным патогенетическим фактором ЯБ ДПК у детей, особенно в возрасте младше 10 лет.

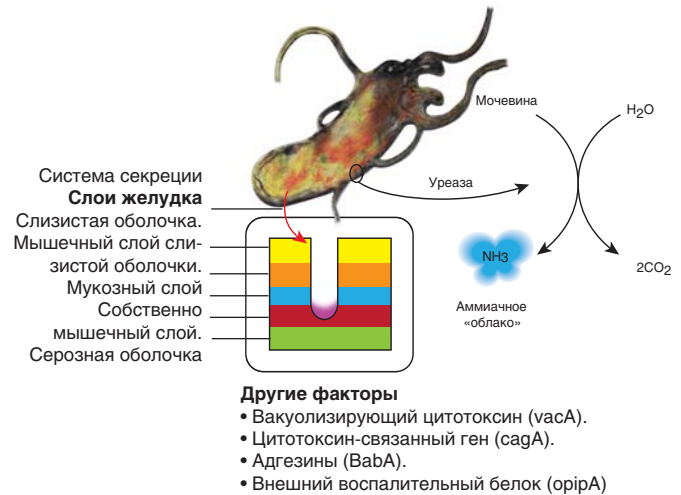


Рис. 3-7. Факторы, влияющие на вирулентность *HP*

Таблица 3-2. Классификация ЯБ (Мазурин А.В., 1984)

Показатель	Характеристика
Фаза	Обострение. Неполная клиническая ремиссия. Клиническая ремиссия
Локализация	Желудок, ДПК, луковица ДПК, постбульбарный отдел, двойная локализация
Форма	Неосложненная Осложненная: кровотечение, пенетрация, перфорация, стеноз привратника, перивисцерит, крайне редко — малигнизация
Функциональная характеристика	Кислотность желудочного содержимого и моторика могут быть повышены, понижены и быть в норме
Клинико-эндоскопические стадии	I стадия — свежая язва. II стадия — начало эпителизации язвенного дефекта. III стадия — заживление язвенного дефекта при выраженном гастродуодените. IV стадия — клинико-эндоскопическая ремиссия

Клиническая картина

ЯБ многообразна, типичная картина наблюдается не всегда, что значительно затрудняет диагностику.

Особенности течения ЯБ у детей в настоящее время:

- нивелирование сезонности обострений;
- бессимптомное течение у 50% больных;
- стертые клинические проявления у части пациентов с быстрым формированием осложнений ЯБ ДПК в виде кровотечения или перфорации.

Ведущей жалобой является боль. Она локализуется в собственно эпигастриальной, окологепатичной областях, иногда разлитая по всему животу. В типичном случае боль становится постоянной, интенсивной, принимает ночной и «голодный» характер, уменьшается при приеме пищи. Появляется мойнигановский ритм боли (голод — боль — прием пищи — светлый промежуток — голод — боль и т.д.). Диспепсические расстройства: изжога, отрыжка, рвота, тошнота — с увеличе-

нием продолжительности заболевания возрастают. Аппетит снижен у 1/5 больных, может быть задержка физического развития. Отмечаются склонность к запору или неустойчивый стул. Астенический синдром проявляется эмоциональной лабильностью, нарушением сна из-за болевых ощущений, повышенной утомляемостью. Могут наблюдаться гипергидроз ладоней и стоп, артериальная гипотензия, красный дермографизм, иногда брадикардия.

При физикальном обследовании определяется обложенность языка, при пальпации — болезненность в пилородуоденальной зоне, эпигастрии, иногда в правом подреберье, положительный симптом Менделя (болезненность при перкуссии полусогнутыми пальцами правой руки в области большой и малой кривизны желудка).

Основным в диагностике заболевания является эндоскопическое исследование ввиду бессимптомного начала и нередко манифестации с осложнений (рис. 3-8, а).

Среди осложнений регистрируют:

- кровотечение (рвоту с примесью крови, мелену (черный стул), слабость, головокружение, тахикардию, гипотензию) (рис. 3-8, б);
- перфорацию (прорыв язвы в брюшную полость), возникающую остро и сопровождающуюся резкой болью в эпигастриальной области, напряжением передней брюшной стенки и симптомами раздражения брюшины;
- пенетрацию (проникновение язвы в другие органы) — упорный болевой синдром, резкие боли, иррадиирующие в спину, рвоту, не приносящую облегчения;
- стеноз привратника, возникающий в результате образования рубцов на месте «целующихся» язв на передней и задней стенке ДПК (рис. 3-8, в);
- перивисцерит (спаечный процесс), развивающийся при ЯБ между желудком или ДПК и соседними органами (поджелудочной железой, печенью, желчным пузы-

рем). Характерны интенсивные боли, усиливающиеся после обильной еды, при физических нагрузках и сотрясении тела.

Среди осложненных форм ЯБ преобладают кровотечения (80%), реже наблюдаются стенозы (10%), перфорации (8%) и пенетрации язвы (1,5%), крайне редко — перивисцерит (0,5%) и малигнизация.

Диагностика

Наиболее оптимальный метод диагностики — эзофагогастродуоденоскопия (табл. 3-3), с помощью которой проводят прицельную биопсию слизистой оболочки желудка и ДПК для уточнения характера и выраженности патоморфологических изменений.

Таблица 3-3. Результаты эзофагогастродуоденоскопии при ЯБ

Признак	Изменения
Локализация	На передней и задней стенках ДПК (по 40,5%), реже, в случае множественных язв, — на обеих стенках (19%)
Размер и количество язвенных дефектов	От 1 до 20 мм, количество — от 1 до 3
Эрозии при рецидиве	У части пациентов их заживление происходит параллельно с заживлением язвенного дефекта
Гиперемия слизистой оболочки	У всех пациентов в пищеводе, антральном отделе желудка, луковице ДПК
Рефлюксы	У каждого четвертого ребенка — ГЭР, рефлюкс-эзофагит, дуоденогастральный рефлюкс

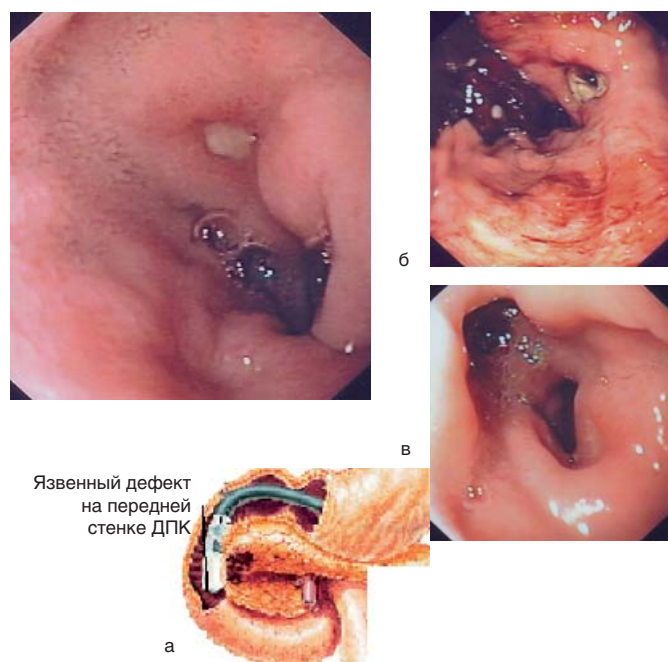


Рис. 3-8. Диагностика ЯБ ДПК: а — методика эзофагогастродуоденоскопии; б — желудочное кровотечение из язвенного дефекта; в — стеноз луковицы ДПК

Эндоскопическое исследование позволяет выявить 4 стадии язвенного процесса (см. табл. 3-2). На фоне терапии переход от I к II стадии наблюдается через 10–14 дней, от II к III — через 2–3 нед, от III к IV — через 30 дней. Полная регрессия сопутствующих воспалительных изменений слизистой оболочки гастродуоденальной зоны наступает через 2–3 мес.

Рентгенография желудка и ДПК с барием оправдана только при подозрении на врожденные пороки развития ЖКТ или технической невозможности проведения эзофагогастродуоденоскопии (рис. 3-9, а).

Диагностику *HP*-инфекции выполняют с помощью инвазивных и неинвазивных методов, причем золотым стандартом является обнаружение *HP* в биоптате слизистой оболочки желудка и/или ДПК (см. главу 1).

Оценку состояния секреторной функции желудка осуществляют методом рН-метрии или желудочного зондирования.

Патоморфология

Макроскопически обнаруживают 1–3 язвенных дефектов с фибринозным налетом и валикообразными краями (рис. 3-9, б). Вокруг дефектов слизистая оболочка гиперемирована, с мелкоочечными кровоизлияниями. Микроскопически в дне язвенного дефекта виден некроз с фибринозными наложениями, вокруг которого наблюдаются скопление лейкоцитов и полнокровие сосудов. Глубокий язвенный дефект слизистой оболочки (почти до мышечной пластинки) с гнойно-некротическими изменениями в стенках и дне представлен на рис. 3-9, в.

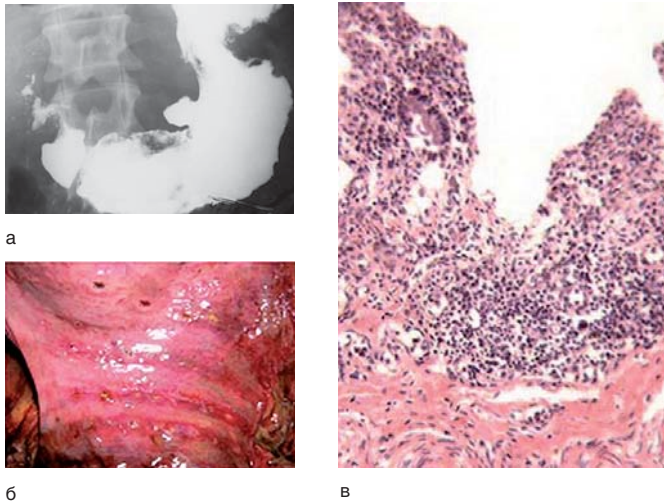


Рис. 3-9. а — рентгенография: симптом ниши при язвенном дефекте в желудке; б — макропрепарат слизистой оболочки ДПК (стрелками указаны дефекты); в — микроскопическая картина язвенного дефекта стенки ДПК (окраска гематоксилин-эозином, $\times 100$)

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят с острыми язвами, развивающимися на фоне острого стресса, ожогов (язвы Курлинга), травм (язвы Кушинга), инфекций (цитомегаловирусной, герпеса и др.) или приема лекарственных препаратов (НПВС и др.).

Лечение

Лечение осуществляют по этапному принципу.

Цели лечения:

- купирование воспаления, заживление язвы, достижение стойкой ремиссии;
- эрадикация *HP*-инфекции;
- предотвращение рецидива, профилактика обострений и осложнений.

При обострении обязательна госпитализация в гастроэнтерологическое отделение (**первый этап лечения**). Назначают постельный режим на 2–3 нед.

Из лекарственных препаратов детям младшего возраста выписывают антацидные средства. Алгелдрат + магния гидроксид (маалокс[▲]) применяют внутрь, детям от 4 до 12 мес — по 7,5 мл (1/2 ч. л.), старше 1 года — по 15 мл (1 ч. л.) 3 раза в сутки, подросткам — по 5–10 мл (суспензия, гель), или по 2–3 таблетки за 30 мин до приема пищи и на ночь, при необходимости РД увеличивают до 15 мл, или 3–4 таблеток.

Из антисекреторных препаратов рекомендуют ИПН или блокаторы H₂-гистаминовых рецепторов.

ИПН. Омепразол (лосек[▲], омез[▲]) назначают с 12 лет по 1 капсуле (20 мг) 1 раз в день натощак. Курс лечения при ЯБ ДПК — 2–3 нед, при необходимости проводят поддерживающее лечение еще 2–3 нед; при ЯБ желудка — 4–8 нед. Лансопразол (геликол[▲], ланзап[▲]) — по 30 мг/сут в один прием утром в течение 2–4 нед, при необходимости — до 60 мг/сут. Пантопразол (панум[▲], пептазол[▲]) назначают внутрь, не разжевывая, запивая жидкостью, по 40–80 мг/сут, курс лечения для рубцевания ЯБ ДПК — 2 нед, ЯБ желудка и рефлюкс-эзофагита — 4–8 нед. Рабепразол (париет[▲]) назначают с 12 лет внутрь по 20 мг 1 раз в сутки утром. Курс лечения — 4–6 нед, при необходимости — до 12 нед. Капсулы проглатывают целиком, не разжевывая.



• Принцип дробного 5–6-разового питания с учетом механического, термического и химического шадящего действия на слизистую оболочку гастродуоденальной зоны — стол № 1а по М.И. Певзнеру в течение 7–8 дней, далее столы № 1б и 1. В фазу ремиссии назначают стол № 5.

• **Стол № 1а.** С физиологическим содержанием белков и жиров, ограничением углеводов и резким ограничением химических и механических раздражителей слизистой оболочки и рецепторного аппарата ЖКТ. Энергетическая ценность — 1800 ккал; белков — 80 г, жиров — 80 г (из них 15–20 г — растительных), углеводов — 200 г. Блюда жидкие или кашеобразные из отварных, приготовленных на пару или протертых продуктов. Режим питания — 6–7 раз в сутки. Запрещены хлеб, фрукты и овощи в любом виде.


• **Стол № 1б.** Энергетическая ценность — 2600 ккал; белков — 90 г, жиров — 90 г (из них 25 г растительных), углеводов — 300 г. Блюда жидкие или кашеобразные из отварных или приготовленных на пару продуктов. Режим питания — 5–6 раз в сутки.

• **Стол № 1 и 5** описаны выше (см. «Хронический гастрит»).

• Рекомендуют нежирные сорта мяса, рыбы и птицы, геркулесовую кашу, молочные продукты, кисели, овощи и фрукты сладких сортов, белый хлеб вчерашней выпечки. Исключают горячие и холодные блюда. Противопоказаны крепкие бульоны, чай, кофе, газированные напитки, овощи и фрукты, содержащие грубую клетчатку, цитрусовые.

Блокаторы H₂-гистаминовых рецепторов. Фамотидин (гастросидин[▲], квамател[▲], фамосан[▲]) назначают внутрь по 0,5 мг/кг в сутки перед сном или по 0,025 мг 2 раза в сутки. Для детей массой тела менее 10 кг внутрь по 1–2 мг/кг в сутки, разделенных на 3 приема; для детей массой более 10 кг — внутрь в дозе 1–2 мг/кг в сутки, разделенных на 2 приема.

Пленкообразующий гастропротектор сукральфат (вентер[▲]) назначают в виде геля для приема внутрь и таблеток за 1 ч до еды и перед сном. Детям назначают по 0,5 г 4 раза в сутки, подросткам — по 0,5–1 г 4 раза в сутки, или по 1 г утром и вечером, или по 2 г 2 раза в сутки (после пробуждения утром и перед сном на пустой желудок); максимальная СД — 8–12 г. Курс лечения — 4–6 нед, при необходимости — до 12 нед.

	<p><i>Rp.: Tab. «Maalox» N 50</i> D.S. По 2 таблетки 4 раза в день за 30 мин до еды (ребёнку 11 лет)</p>	<p><i>Rp.: Tab. Famotidini 0,2</i> D. t. d. N 20 S. По 1 таблетке 2 раза в день (ребёнку 13 лет)</p>	<p><i>Rp.: Tab. Sucralfati 0,5</i> D. t. d. N 10 S. По 1 таблетке 4 раза в день, за 1 ч до еды и перед сном (ребёнку 9 лет)</p>
---	--	--	---

При подтверждении *HP*-инфекции проводят эрадикацию *HP* висмут- или омезсодержащими схемами 1-й и 2-й линии в сочетании с одним или двумя антибактериальными препаратами. Успех достигается у 70–90% пациентов, однако осложнения, побочные эффекты (табл. 3-4) и устойчивость (резистентность) к ИПН, антибиотикам (в частности, метронидазолу) и другим препаратам влияют на успешность терапии.

Таблица 3-4. Побочные эффекты эрадикационной терапии

Препарат	Побочные эффекты
Субцитрат висмута, омепразол, тетрациклин	Головокружение, диарея, метеоризм, дисбактериоз, фоточувствительность, нарастание почечной недостаточности
Метронидазол	Псевдомембранозный колит, рвота, анорексия, металлический привкус во рту, головная боль, повышение температуры тела, сыпь, нейропатия
Амоксициллин	Диарея, кандидоз, дисбактериоз, сыпь, псевдомембранозный колит
Кларитромицин	Диарея, тошнота, горечь во рту и другие диспепсические жалобы, дисбактериоз, головная боль, псевдомембранозный колит


Варианты терапии первой линии (тройная)

- На основе препаратов висмута:
 - субцитрат висмута (де-нол[▲]) по 8 мг/кг (до 480 мг/сут) + амоксициллин (флемоксин[▲], хиконцил[▲]) по 25 мг/кг (до 1 г/сут) или кларитромицин (фромилит[▲], клацид[▲]) по 7,5 мг/кг (до 500 мг/сут) + нифурател (макмирор[▲]) по 15 мг/кг или фуразолидон по 20 мг/кг;
 - субцитрат висмута + кларитромицин + амоксициллин.
- На основе ИПН:
 - ИПН + кларитромицин или (у детей старше 8 лет) тетрациклин 1 г/сут + нифурател или фуразолидон;
 - ИПН + кларитромицин или (у детей старше 8 лет) тетрациклин + амоксициллин.

Rp:	Rp.: Tab. «De-Nol» 0,12 N. 8 D.S. По 1 таблетке 2 раза в день за 30 мин до еды (ребенку 13 лет)	Rp.: Caps. Omeprazoli 0,02 D. t. d. N. 30 S. По 1 капсуле до еды 2 раза в день (ребенку 12 лет)
-----	--	---

Комбинация амоксициллин (флемоксин солиутаб[▲]) + препарат висмута (субцитрат висмута) + ИПН оказывает местное бактерицидное действие в сочетании с обволакивающим, цитопротективным, антибактериальным и антисекреторным эффектами, что позволяет отказаться от применения второго антибактериального средства в схеме эрадикационной терапии детей с ЯБ.

Терапию второй линии (квадротерапию) рекомендуют для эрадикации штаммов *HP*, резистентных к антибиотикам, при неудачном предыдущем лечении. Чаще назначают субцитрат висмута + амоксициллин или кларитромицин; у детей старше 8 лет — тетрациклин + нифурател или фуразолидон + ИПН.



- Принципиальное значение имеет диагностика *HP*-инфекции до лечения — первичная диагностика двумя неинвазивными или одним инвазивным методом.
- Антихеликобактерную терапию назначают 2 раза в день курсом на 7–14 дней.
- После ее окончания продолжают лечение однократным назначением антисекреторного препарата, который использовался в эрадикационной схеме: 5 нед — при ЯБ ДПК и 7 нед — при ЯБ желудка.
- Обязательна вторичная диагностика в целях контроля эрадикации инфекции, которую проводят не ранее чем через 6 нед от начала терапии уреазными методами диагностики.

Снизить частоту побочных эффектов, улучшить переносимость антихеликобактерной терапии позволяет включение в схему терапии пробиотиков, содержащих лактобактерии, которые относятся к антагонистам *HP*.

Медикаментозная терапия включает витамины (С, U, группы В), седативные, антиспастические препараты (папаверин, но-шпа[▲]), блокаторы холинорецепторов. Общие методы физиотерапии показаны во все периоды болезни; местные процедуры применяют начиная со II стадии язвенного дефекта, тепловые процедуры (парафин, озокерит) — только в период заживления язвы. При лечении острой стадии ЯБ во время приема лекарственных препаратов физические методы выполняют сугубо вспомогательную роль, но в период клинико-эндоскопической ремиссии становятся ведущими.

Наряду с психофармакотерапией (транквилизаторами, антидепрессантами, фитосредствами) в большинстве случаев показана психотерапия (семейная и индивидуальная), в задачи которой входят снятие аффективного напряжения и устранение стресса.

Клинико-экономическая эффективность новых подходов к диагностике и лечению ЯБ и ХГД (рис. 3-10) в целом может привести к следующим результатам:

- уменьшению количества рецидивов заболевания с 2–3 раз в год до 0;
- сокращению количества осложнений ЯБ в 10 раз;
- отказу от хирургического лечения ЯБ;
- осуществлению лечения более 80% пациентов в амбулаторных условиях.

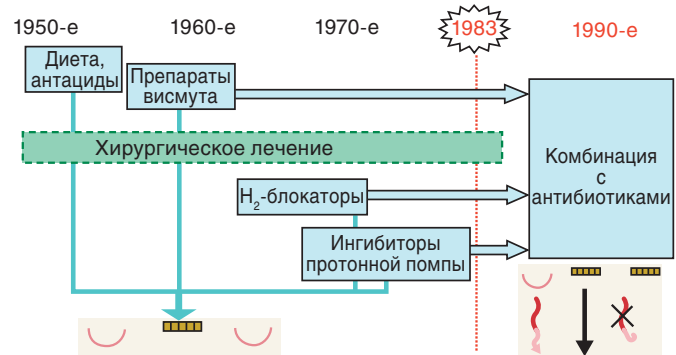


Рис. 3-10. Эволюция терапии хронических заболеваний верхних отделов пищеварительной системы

Лечение при осложнениях ЯБ проводят стационарно, в хирургических отделениях. Абсолютными показаниями к оперативному вмешательству являются прободение (перфорация — прорыв язвы в свободную брюшную полость с поступлением в нее содержимого желудка или ДПК), пенетрация язвы (прорастание язвы желудка или ДПК в окружающие органы или ткани), профузное кровотечение, декомпенсированный рубцово-язвенный стеноз привратника, малигнизация язвы.

При *желудочно-кишечном кровотечении* необходимо строжайшее соблюдение трех принципов: холода, голода и покоя. Ребенка необходимо транспортировать только на носилках. На область желудка кладут резиновый баллон со льдом, осуществляют местную гемостатическую терапию, для чего желудок промывают ледяными растворами. Показана экстренная эзофагогастродуоденоскопия для установления локализации источника кровотечения и проведения эндоскопического гемостаза.

Необходима инфузионно-трансфузионная заместительная терапия (переливание препаратов крови и кровезаменителей). Наряду с указанными выше мероприятиями в течение первых 2–3 сут каждые 8 ч вводят внутривенно (в/в) омепразол по 20–40 мг или каждые 6 ч ранитидин по 25–50 мг либо фамотидин по 10–20 мг. При наличии геморрагических эрозий дополнительно применяют сукральфат по 1–2 г внутрь каждые 4 ч. После успешного проведения реанимационного и гемостатического курсов назначают стандартный эрадикационный курс и всегда пролонгируют прием блокатора Na^+ , K^+ -АТФазы или блокатора H_2 -гистаминовых рецепторов не менее чем на 6 мес. Только при отсутствии эффекта показано оперативное лечение.

Относительными показаниями к оперативному вмешательству служат рецидивирующие кровотечения, субкомпенсированный стеноз привратника, неэффективность консервативного лечения. При прободении или пенетрации язвы желудка и/или ДПК с явлениями перитонита, профузного кровотечения оперативное вмешательство выполняют по **экстренным показаниям**, в остальных случаях его проводят в плановом порядке.

Профилактика

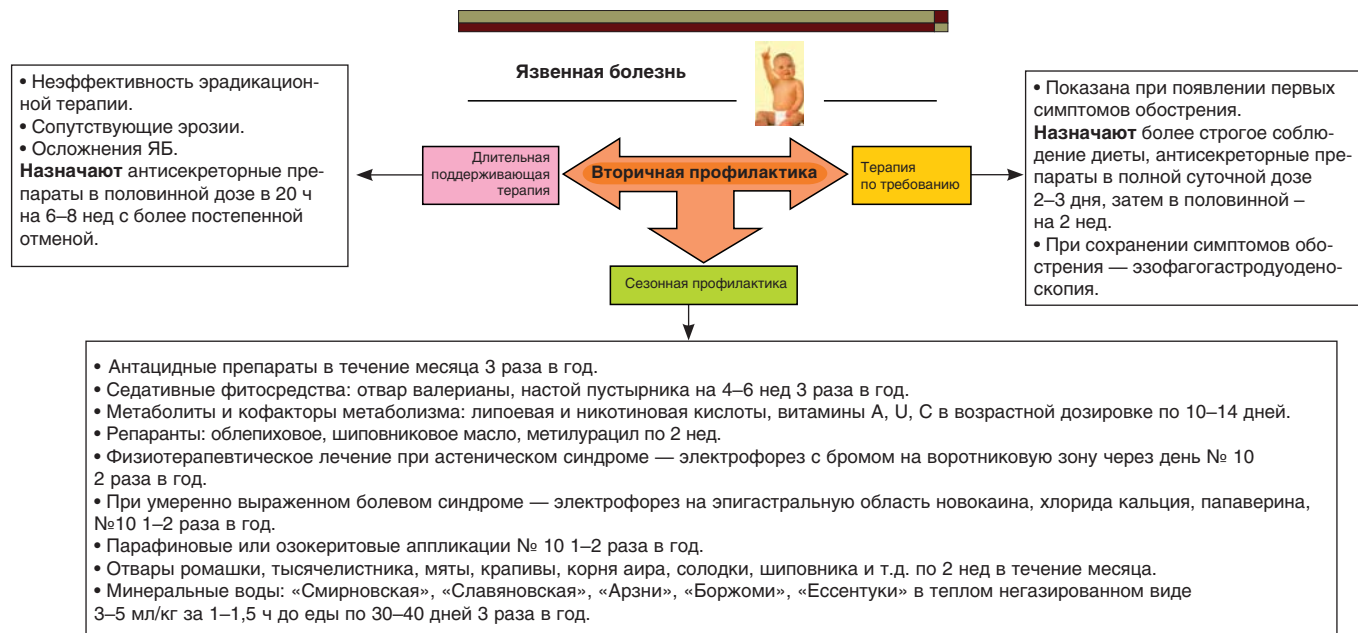
Первичная профилактика включает организацию правильного питания, режима, создание благоприятной обстановки в семье, отказ от приема ulcerогенных лекарственных препаратов, борьбу с вредными привычками. Недопустима перегрузка аудиовизуальной информацией. Необходимы активное выявление лиц, имеющих повышенный риск возникновения ЯБ (наследственную предрасположенность,

функциональную гиперсекрецию соляной кислоты, ХГД с повышенным кислотообразованием), и назначение эзофагогастродуоденоскопии.

Вторичная профилактика ЯБ — продолжение восстановительной терапии.

Второй этап реабилитации — санаторно-курортный, проводят не ранее чем через 3 мес после выписки из стационара при его невозможности в амбулаторно-поликлинических условиях. При положительном результате уреазного теста на *HP*-инфекцию показана эрадикационная терапия второй линии.

Третий этап реабилитации — диспансерное наблюдение в поликлинике у гастроэнтеролога продолжительностью от 5 лет и более. Его цель — не допустить обострения заболевания. Противорецидивное лечение осуществляют 2–3 раза в год во время школьных каникул. Назначают охранительный режим, диетический стол № 1 в течение 3–5 дней, далее стол № 5, витаминные и антацидные препараты, при необходимости — физиотерапевтическое лечение: гальванизацию и лекарственный электрофорез различных микроэлементов с поперечным расположением электродов — сернокислой меди, сульфата цинка, раствора алоэ, электрофорез брома на воротниковую зону. Для рассасывания рубцовых изменений в желудке и ДПК применяют электрофорез растворов лидазы или террилитина. Патогенетическое обосновано лечебное применение гипербарической оксигенации (8–10 сеансов) для улучшения местной микроциркуляции и оксигенации поврежденных тканей. Для коррекции сопутствующих психосоматических и вегетативных нарушений используют токи низкой частоты по методике электросна.



В отдельных случаях назначают синусоидальные модулированные токи, электромагнитное поле сверхвысокой частоты дециметрового диапазона, ультразвук на область верхней половины живота и паравертебрально. К мягко воздействующим факторам относится переменное магнитное поле.

Эзофагогастродуоденоскопию проводят не реже 1 раза в год, рекомендуют при жалобах, положительных результатах реакции кала на скрытую кровь или уреазного дыхательного теста.

При необходимости больным ограничивают школьную нагрузку — 1–2 дня в неделю (обучение на дому), освобождая-

ют от экзаменов, присваивают специальную группу здоровья (ограничения при занятиях физкультурой).



- Заболевание встречается редко.
- Протекает атипично — чем младше ребенок, тем менее специфичны жалобы.
- До 5 лет антихеликобактерную терапию не проводят.

Прогноз

Прогноз серьезный, особенно если у ребенка выявлены множественные язвенные дефекты слизистой оболочки или язва(ы) располагается за луковицей ДПК. В таких случаях заболевание протекает более тяжело и нередко наблюдаются осложнения. Детям, перенесшим оперативное вмешательство, оформляют инвалидность. Диспансерное наблюдение больного у детского гастроэнтеролога, соблюдение правил сезонной и поддерживающей профилактики обострений в значительной мере улучшают прогноз заболевания.

ПИЛОРОСПАЗМ И ПИЛОРОСТЕНОЗ

В раннем детском возрасте функциональное расстройство двигательной функции желудка со спастическим усилением тонуса выходной его части, а также врожденное органическое сужение пилорического отдела желудка — проблемы, требующие особого внимания врача-педиатра в плане дифференциальной диагностики и выбора консервативного или хирургического метода лечения.

Пилороспазм

Код по МКБ-10

K22.4. Дискинезия пищевода: спазм пищевода.

Пилороспазм — расстройство двигательной функции желудка, сопровождаемое спастическим усилением тонуса выходной его части, наблюдаемое преимущественно у грудных детей.

Этиология и патогенез

Пилорический отдел желудка — самая узкая часть этого органа, которая соответствует границе между желудком и ДПК. Название происходит от слова *pylorus* — «привратник». В пилорическом отделе желудка расположен массивный мышечный слой (мышца-сжиматель), который относительно хорошо развит при рождении. При нарушении его тонуса в результате функциональных расстройств нервно-мышечного аппарата затрудняется эвакуация пищи из желудка в ДПК, она задерживается в желудке, и наступает рвота. Нарушение регулирующей функции ЦНС и ее вегетативного отдела чаще отмечается у детей с родовой травмой и после внутриутробной гипоксии, поэтому заболевание расценивают как отражение дисфункции вегетативной нервной системы.

Клиническая картина

С первых дней жизни при пилороспазме отмечаются срыгивания, по мере нарастания объема питания появляется отсроченная рвота створоженным кислым содержимым без примеси желчи, не превышающая объем съеденной пищи. Ребенок, несмотря на рвоту, прибавляет в массе тела, хотя и недостаточно, и при несвоевременно начатом лечении может развиваться гипотрофия.

Классификация

Различают атоническую и спастическую формы пилороспазма. При атонической форме содержимое желудка медленно и постепенно вытекает изо рта. При спастической — оно выделяется прерывисто, резкими толчками в виде рвоты.

Диагностика

Рентгенологически патология не определяется, но через 2 ч отмечается задержка эвакуации контрастной массы. При

эндоскопическом исследовании обнаруживают сомкнутый в виде щели привратник, через который всегда можно пройти эндоскопом, что позволяет исключить органические причины пилородуоденальной непроходимости.

Дифференциальная диагностика

Заболевание наблюдается очень часто, его необходимо дифференцировать от достаточно распространенного порока развития — пилоростеноза (табл. 3-5).

Таблица 3-5. Дифференциальная диагностика пилоростеноза и пилороспазма

Признак	Пилороспазм	Пилоростеноз
Возраст начала заболевания	Рвота с рождения	Рвота чаще всего с конца 2-й недели жизни
Кратность рвоты	Частая	Более редкая
Объем рвоты	Необильный	Обильный, фонтаном
Частота рвоты	Различная	Более постоянная
Количество выделившегося с рвотой молока или смеси	Меньше высосанного объема	Больше высосанного объема
Стул	Запор, иногда разжиженный	Почти всегда упорный запор
Количество мочеиспусканий	Около 10	Резко уменьшено
Перистальтика желудка	Редкая	Частая, в виде песочных часов
Беспокойство ребенка	Постоянное	Редкое
Масса тела	Сохранена или умеренно снижена, при поступлении больше, чем при рождении	Резкое снижение, при поступлении меньше, чем при рождении

Лечение

Необходимо соблюдение режима сна и бодрствования, а также удержание ребенка через 5–10 мин после кормления в вертикальном положении в течение нескольких минут, после чего его кладут на бок во избежание попадания рвотных масс или молока в трахею в случае, если срыгивание произойдет.



- Естественное вскармливание, при искусственном вскармливании используют смеси с загустителями.
- Рекомендуют увеличить количество кормлений (дробное кормление), соответственно уменьшив разовый объем грудного молока или смеси.
- После обильного срыгивания или рвоты ребенка следует докормить.

Из медикаментозных препаратов применяют внутрь 0,5–1,0 мл 2% раствора папаверина гидрохлорида или 2% раствора но-шпы[®], разведенного в 10–15 мл кипяченой воды. С 3 мес — прометазин 2,5% раствор по 1–2 капли за 15 мин до кормления. В тяжелых случаях детям в зависимости от возраста можно применять препараты, снижающие рвотный рефлекс: 0,1% раствор атропина сульфата — по 0,25–1,0 мг п/к, в/м или в/в 1–2 раза в сутки. Максимальная РД — 1 мг, суточная доза — 3 мг. Можно рекомендовать витамин В₁, свечи с папаверином.

Физиотерапия: электрофорез папаверина гидрохлорида, дротаверина на область надчревя № 5–10; аппликации парафина на область живота № 5–6 через день.

Прогноз

Прогноз благоприятный, к 3–4 мес жизни явления пилороспазма обычно исчезают.

Пилоростеноз

Коды по МКБ-10

Q40.0. Детский пилоростеноз.

K31.8. Другие уточненные болезни желудка и ДПК: сужение желудка в виде песочных часов.

Пилоростеноз — врожденный порок развития пилорического отдела желудка (рис. 3-11, а), перерождение мышечного слоя привратника, его утолщение, связанное с нарушением иннервации, в результате которого привратник приобретает вид опухолевидного образования белого цвета, напоминающего хрящ. У подростков и взрослых пилоростеноз рассматривается как осложнение ЯБ желудка или опухоли этого отдела.

Заболеваемость составляет 1 на 300 младенцев в возрасте от 4 дней до 4 мес. У мальчиков по сравнению с девочками порок встречается в 4 раза чаще.

Этиология и патогенез

Основные этиопатогенетические факторы у детей сводятся к следующим причинам:

- нарушению иннервации, недоразвитию ганглия привратника;
- внутриутробной задержке открытия пилорического канала;
- гипертрофии и отеку мускулатуры пилорического отдела желудка (см. рис. 3-11, а).

Острота и время возникновения симптомов пилоростеноза зависят от степени сужения и длины привратника, компенсаторных возможностей желудка ребенка.

У взрослых пилоростеноз часто бывает последствием грубого рубцевания при ЯБ или злокачественном новообразовании.

Классификация

Различают острую и затяжную формы врожденного пилоростеноза, стадии компенсации, субкомпенсации и декомпенсации.

Клиническая картина

Обычно наблюдается постепенное нарастание симптоматики. Признаки порока проявляются в первые дни после рождения, но чаще на 2–4-й неделе жизни. Кожные покровы становятся сухими, черты лица заостряются, появляется голодное выражение лица, ребенок выглядит старше своего возраста.

Первым и основным симптомом пилоростеноза является рвота фонтаном, которая возникает между кормлениями, вначале редкая, затем учащается. Объем рвотных масс, состоящих из створоженного молока с кислым запахом, без примеси желчи, по количеству превышает дозу однократного кормления. Ребенок становится беспокойным, развиваются гипотрофия и обезвоживание, мочеиспускание становится редким, появляется склонность к запору.

При осмотре живота в эпигастральной области определяются вздутие и усиленная, видимая на глаз сегментирова-

ющая перистальтика желудка — симптом песочных часов (рис. 3-11, б). В 50–85% случаев под краем печени, у наружного края прямой мышцы, удается пальпировать привратник, который имеет вид плотной опухоли сливообразной формы, смещающейся сверху вниз.

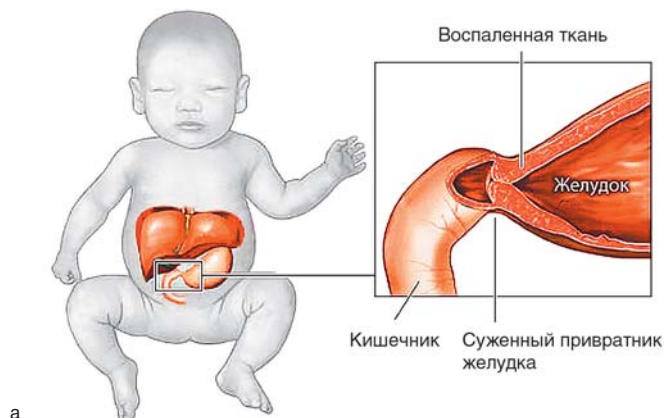
В поздние сроки развиваются обезвоживание и нарушение водно-солевого обмена. Вследствие потерь хлора и калия с рвотой уровень их в крови снижается, развиваются метаболический алкалоз и другие тяжелые водно-электролитные и метаболические нарушения. Возможен аспирационный синдром. Из поздних проявлений отмечают дефицитную анемию, повышение гематокрита в результате сгущения крови.

Диагностика

Для подтверждения диагноза пилоростеноза применяют УЗИ, при котором выявляют длинный, с утолщенными стенками привратник. Диагностические ошибки могут составлять 5–10%.

При рентгенологическом контрастном исследовании желудка обнаруживают увеличение его размеров и наличие уровня жидкости при исследовании натощак, задержку эвакуации бариевой взвеси (рис. 3-11, в), сужение и удлинение пилорического канала (симптом клюва).

Одним из наиболее информативных методов диагностики пилоростеноза является эзофагогастродуоденоскопия. При пилоростенозе эндоскопия позволяет выявить точное



а



б



в

Рис. 3-11. Пилоростеноз: а — схематическое изображение места перехода желудка в ДПК; б — видимое увеличение привратника и перистальтика в виде песочных часов; в — рентгенологическое исследование: задержка контрастного вещества в желудке

отверстие в привратнике, конвергенцию складок слизистой оболочки антрального отдела желудка в сторону суженного привратника. При инфляции воздухом привратник не раскрывается, провести эндоскоп в ДПК оказывается невозможным. При атропиновой пробе привратник остается закрытым (в отличие от пилороспазма). Во многих случаях выявляют анtrum-гастрит и рефлюкс-эзофагит.

Дифференциальная диагностика

Пилоростеноз следует отличать от различных вегетосоматических расстройств, сопровождаемых пилороспазмом (см. табл. 3-5), и псевдопилоростеноза (синдрома Дебре-Фибигера — сложного эндокринного расстройства минералокортикоидной и андрогенной функций коры надпочечников).

Лечение

Лечение пилоростеноза только хирургическое. Оперативному вмешательству должны предшествовать предоперационная подготовка, направленная на восстановление водно-электролитного и кислотно-основного равновесия, применение спазмолитиков. Техника открытой (желательно лапароскопической) операции заключается в пилоромиотомии. Кормление после операции дозированное, к 8–9-му дню после операции его объем постепенно увеличивают до возрастной нормы. Дефицит жидкости восполняют парентерально и питательными клизмами.

Прогноз

Как правило, оперативное вмешательство способствует полному выздоровлению.

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КИШЕЧНИКА

Синдром раздраженного кишечника

Коды по МКБ-10

K58. Синдром раздраженного кишечника.

K58.0. Синдром раздраженного кишечника с диареей.

K58.9. Синдром раздраженного кишечника без диареи.

K59.0. Синдром раздраженного кишечника с запором.

Синдром раздраженного кишечника — комплекс функциональных нарушений работы кишечника, наиболее частыми симптомами которого являются нарушение акта дефекации, различные варианты абдоминального болевого синдрома при отсутствии воспалительных или иных органических изменений кишечной трубки.

Синдромом раздраженного кишечника (СРК) страдают от 14 до 48% людей во всем мире. Однако многие пациенты не обращаются за медицинской помощью, поэтому эти показатели можно считать заниженными. Женщины страдают СРК в 2 раза чаще, чем мужчины.

Среди детского населения в США признаки СРК имеют 6% младших и 14% старших школьников, в Италии — 13,9%, в Китае — 13,3% детей. Распространенность СРК у детей в России не уточнена.

Этиология и патогенез

СРК является биопсихосоциальным расстройством, т.е. в основе его развития лежит взаимодействие двух основных патологических механизмов: психосоциального воздействия и сенсорно-моторной дисфункции — нарушений висцеральной чувствительности и двигательной активности кишечника. В патогенезе СРК имеют значение следующие факторы:

- нарушение деятельности центральной и вегетативной нервной системы, приводящее к изменениям моторной функции кишки из-за повышенной чувствительности рецепторов стенки кишки к растяжению. Боли и диспепсические расстройства наблюдаются при более низком пороге возбудимости, чем у здоровых детей;
- недостаток балластных веществ (растительной клетчатки) в питании детей с утратой условного рефлекса на акт дефекации и асинергией мышечных структур тазовой диафрагмы, способствующий снижению эвакуаторной функции кишечника;
- вторичное развитие при хронических гастритах, ЯБ, панкреатитах и др.;
- перенесенные ранее острые кишечные инфекции с развитием кишечного дисбиоза.

Классификация

Согласно Бристольской шкале формы кала у детей старшего возраста и взрослых выделяют 7 типов фекалий (рис. 4-1). Шкалу разработал английский исследователь Х. Мейерс в 1997 г.

Тип стула зависит от времени пребывания его в толстой и прямой кишке. Типы стула 1 и 2 характерны для запора, типы 3 и 4 считаются идеальным стулом (особенно тип 4, так как он легче проходит через прямую кишку в процессе дефекации), типы 5–7 характерны для диареи, особенно последний.

Большое время транзита (100 часов)	Тип 1	Отдельные твердые комки, как орехи, трудно продвигаются	
	Тип 2	В форме колбаски, но комковатый	
	Тип 3	В форме колбаски, но с ребристой поверхностью	
	Тип 4	В форме колбаски или змеи, гладкий и мягкий	
	Тип 5	Мягкие маленькие шарики с ровными краями	
	Тип 6	Рыхлые частицы с неровными краями, кашицеобразный стул	
	Короткое время транзита (10 часов)	Тип 7	Водянистый, без твердых частиц

Рис. 4-1. Бристольская шкала формы кала

Предложена следующая классификация СРК (IBS) по преобладающей форме стула:

- СРК с преобладанием запора (IBS-C);
- СРК с преобладанием диареи (IBS-D);
- смешанный СРК (IBS-M);
- неклассифицируемый СРК.

Дефекация у пациентов часто изменяется с течением времени (запор сменяется диареей и наоборот), поэтому предложен термин «перемежающийся СРК» (IBS-A). В настоящее время выделяют постинфекционный СРК (PI-IBS), развившийся после перенесенных острых кишечных инфекций, при котором обнаруживают маркеры инфекций в биоматериалах, полученных от больного, имеется нарушение микрофлоры в кишечнике. Положительный эффект дает лечение антисептиками и пробиотиками. Данный факт крайне важен в педиатрической практике в связи с высокой удельной частотой кишечных инфекций у детей.

Клиническая картина

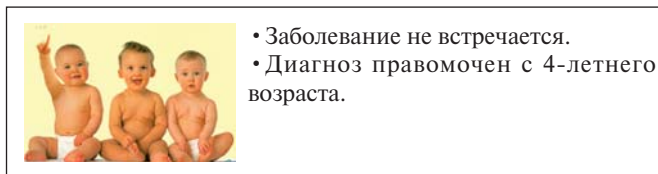
Диагностическими критериями СРК являются следующие.

Рецидивирующая боль в животе или дискомфорт по крайней мере 3 дня в месяц за последние 3 мес, связанные с двумя или более из следующих ниже признаков:

- улучшением после дефекации;
- началом, связанным с изменением частоты стула;
- началом, связанным с изменением формы стула.

Дополнительные симптомы:

- патологическая частота стула (менее 3 раз в неделю или более 3 раз в сутки);
- патологическая форма стула (комковатый/твердый или жидкий/водянистый);
- натуживание при дефекации;
- императивный позыв или чувство неполного опорожнения, выделение слизи и вздутие.



- Заболевание не встречается.
- Диагноз правомочен с 4-летнего возраста.

Клиническими признаками СРК также являются изменчивость и многообразие жалоб, отсутствие прогрессирующего, нормальные масса тела и общий вид ребенка, усиление

симптомов при стрессе, отсутствие их ночью, связь с другими функциональными расстройствами.

У подростков и юношей могут быть внекишечные симптомы: раннее насыщение, тошнота, чувство переполнения в подложечной области после приема небольшого количества пищи, чувство комка в горле, похолодание конечностей, быстрая утомляемость, плохой сон или сонливость в дневное время, головная боль, дизурические явления. У девочек отмечаются боли в пояснице, дисменорея и др. Эти проявления усугубляют течение СРК и во многом обусловлены психологическими факторами.

Диагностика

Первичные обязательные исследования: общеклинические, печеночные пробы, бактериологический посев кала, анализ кала на скрытую кровь, ректороманоскопия, ультрасонография внутренних органов, эзофагогастродуоденоскопия. В ходе исследований необходимо исключить органическую патологию.

Дифференциальная диагностика

СРК необходимо дифференцировать от хронических воспалительных заболеваний кишечника, инфекционных и паразитарных заболеваний кишечника, синдрома избыточного бактериального роста (СИБР), опухолей и дивертикулов кишечника, ишемического колита, хронического панкреатита.

Эндокринные заболевания, такие как тиреотоксикоз и сахарный диабет с автономной диабетической энтеропатией, могут протекать по типу диарейной формы СРК.

Лечение

Лечение комплексное, с повышением физической активности, психотерапевтическим воздействием.

Назначение миотропных спазмолитиков для лечения СРК является более результативным, чем применение анальгетических препаратов, которые притупляют боль, но не устраняют ее причину. По механизму действия различают нейро- и миотропные спазмолитические средства (табл. 4-1).

Таблица 4-1. Классификация спазмолитиков по механизму действия

Блокаторы м-холинорецепторов (м-холинолитики)	Неселективные миотропные спазмолитики	Селективные миотропные спазмолитики
Атропинового ряда Гастроцепинового ряда Производные скополамина (гиосцина бутилбромид) и др.	Ингибиторы фосфодиэстеразы, производные изохинолина (дротаверин, папаверин) и др.	Ингибиторы кальциевых каналов (пинаверия бромид) Блокаторы натриевых каналов (мебеверина гидрохлорид)

Из миотропных спазмолитиков детям в возрасте от 6 мес до 2 лет назначают внутрь папаверин по 5 мг, 3–4 лет — 5–10 мг, 5–6 лет — 10 мг, 7–9 лет — 10–15 мг, 10–14 лет — 15–20 мг 2 раза в сутки; дротаверин (но-шпа[▲], спазмол[▲]) детям в возрасте 3–6 лет — по 40–120 мг в 2–3 приема, максимальная суточная доза — 120 мг; 6–18 лет — 80–200 мг в 2–5 приемов, суточная доза — 240 мг. Пинаверия бромид (дигестел[▲]) рекомендуют по 50 мг 3 раза в сутки или по 100 мг 2 раза в сутки детям подросткового возраста. Таблетки не разжевывают, не следует их принимать перед сном.




• Диету подбирают индивидуально в зависимости от типа стула.

• При доминировании *диареи* назначают стол № 4 по М.И. Певзнеру с режимом ограничением механических и химических раздражителей слизистой оболочки ЖКТ, усиливающих брожение и гниение в кишечнике. Энергетическая ценность — 2000 ккал; белков — 90–100 г, жиров — 70 г, углеводов — 250 г, свободной жидкости — 1,5–2 л, поваренной соли — 6–8 г. Все блюда отваривают или готовят на пару, они должны быть жидкими, полужидкими, протертыми. Режим питания — 5–6 раз в сутки в одни и те же часы, с исключением молочных продуктов, свежих фруктов и овощей. Рекомендуемые блюда: сухари из белого хлеба, супы на слабом обезжиренном мясном или рыбном бульоне с добавлением слизистых отваров, паровые котлеты, фрикадельки, суфле из отварного мяса или рыбы, протертые каши на воде, кисели, желе. Запрещаются: сырые овощи и фрукты, макаронные изделия, молоко, соусы, пряности, закуски, соленья, копчености, бобовые. Ограничивается употребление сахара и сливочного масла.

При запоре назначают стол № 3 с повышенным содержанием пищевых волокон, усиливающих моторную функцию кишечника и регулирующих опорожнение кишечника. Энергетическая ценность — 2900–3300 ккал; белков — 100–120 г, жиров — 100–110 г, углеводов — 400–450 г, свободной жидкости — 1,5 л, поваренной соли — 8–10 г. Продукты не измельчают; блюда готовят на пару, отваривают и запекают; растительные продукты следует употреблять в сыром и готовом виде. Режим питания — 5–6 раз в сутки. Рекомендуемые блюда: хлеб из муки грубого помола, супы на некрепком обезжиренном мясном, рыбном бульонах, разнообразные овощи, сырые и вареные, каши рассыпчатые, яйца всмятку, омлет, свежие фрукты и ягоды, соки фруктовые, кисломолочные напитки. Запрещаются: репа, редька, лук, чеснок, хрен, редис, грибы, слоеное и сдобное тесто, жирные сорта мяса и рыбы, утка, гусь, копчености из мяса и рыбы, консервы рыбные и мясные, яйца вкрутую и жареные, кисель, черника, айва, кизил, шоколад, какао, черный кофе, крепкий чай.

Блокатор м-холинорецепторов — гиосцина бутилбромид (бускопан[▲]) в суппозиториях и таблетках по 10 мг применяют с 6-летнего возраста по 1–2 таблетки (или по 1–2 ректальных суппозитория) по 10–20 мг 3 раза в сутки. Устраняет спазм, не изменяя нормальную перистальтику кишечника, мебеверин (дюспаталин[▲], спарекс[▲]) в таблетках по 135 мг и в капсулах ретард по 200 мг, который назначают с 6 лет в дозе 2,5 мг/кг в 2 приема за 20 мин до еды. По достижении эффекта дозу постепенно снижают в течение нескольких недель.

Замедление моторики кишечника можно достичь назначением адсорбентов, например, таких как смектит диоктаэдрический (смекта[▲], неосмектин[▲]), в то время как применение лоперамида (имодиума[▲]) оправданно только при тяжелой, некупируемой диарее и должно хорошо контролироваться. Лоперамид (имодиум[▲]) в виде таблеток для рассасывания по 2 мг у детей с 2 до 5 лет применяют по 1 мг 3 раза в сутки, 6–8 лет — по 2 мг 2 раза в сутки, 9–12 лет — по 2 мг 3 раза в сутки; курс — 1–3 дня. В состав имодиума плюс[▲] добавлен симетикон.

	<p>Tab. «Buskopan» 0,01 N 10 D.S. По 1 таблетке 3 раза в сутки (ребенку 8 лет)</p>	<p>Rp.: Supp. «Imodium+» 0,02 N 10 D.S. По 1 таблетке для рас- сывания 3 раза в сутки 2 дня (ребенку 12 лет)</p>
---	--	--

Антибиотики в лечении диареи не показаны.

При преобладании запора применяют лактулозу (дюфлак[▲]), назначение других слабительных средств не всегда оправданно. Пре- и пробиотики рекомендуют при постинфекционном СРК. Пробиотик с антидиарейным и антитоксическим действиями энтерол[▲] назначают в дозе 250 мг 1 раз в сутки, детям перед употреблением 1 капсулу разводят в 100 мл теплой воды.

При стрессовых ситуациях показаны нейротропные препараты анксиолитического действия с седативным эффектом: феназепам[▲], сибазон[▲], нозепам[▲], лоразепам[▲] и другие, дозу подбирают индивидуально, для подростков РД составляет 0,25–0,3 1–3 раза в сутки. При выраженных симптомах психологической дезадаптации используют amitриптилин и другие антидепрессанты.

У детей чаще используют фитопрепараты — боярышника плодов + бузины черной цветков экстракт + валерианы корневищ с корнями (ново-пассит[▲]). Его назначают с 12 лет по 5–10 мл или по 1 таблетке 3 раза в сутки. Валерианы корневищ с корнями + мелиссы лекарственной травы экстракт + мяту перечную (персен[▲], персен форте[▲]) детям 3–12 лет назначают по 1 таблетке 1–3 раза в сутки, детям старше 12 лет — по 1 таблетке 3 раза в сутки.

При метеоризме рекомендуют препараты, уменьшающие газообразование в кишечнике, которые ослабляют поверхностное натяжение пузырьков газа, приводят к их разрыву и предотвращают тем самым растяжение кишечной стенки. Могут использоваться симетикон (эспумизан[▲]) и комбинированные препараты: панкреофлат[▲] (фермент + симетикон), юниэнзим[▲] (фермент + сорбент + симетикон), с 12–14 лет — метеоспазмил[▲] (спазмолитик + симетикон).

Панкреофлат[▲] детям старшего возраста назначают по 2–4 таблетки с каждым приемом пищи. Для детей младшего возраста дозу подбирают индивидуально.

При затяжном течении СРК показаны метаболиты и витамины, витаминоподобные средства: тиоктовая кислота (липоевая кислота[▲], липамид[▲]), α-токоферол[▲], флавоноид (троксерутин[▲]); препараты кальция и магния: кальций-D₃ Никомед[▲], кальцевит[▲], кальций-сандоз форте[▲], магне В₆[▲], магния оротат (магнерот[▲]).

Если на протяжении 4–6 нед на фоне терапии состояние не нормализуется, проводят дифференциальную диагностику с другими заболеваниями для уточнения характера поражения ЖКТ.

Физиотерапевтическое лечение показано детям с абдоминальными болями в сочетании с диареей. Назначают легкое тепло в виде согревающих компрессов: водных, полуспиртовых, масляных, электрофорез с новокаином, хлористым кальцием, сернокислым цинком; эффективны лечебные грязи. Рекомендуют хвойные, радоновые ванны. По мере стихания болей могут быть использованы импульсные токи Бернара, массаж живота для повышения тонуса мышц передней брюшной стенки. При запоре предпочтение отдается методикам, направленным на нормализацию моторно-эвакуаторной функции кишечника, устранение спазма.

Санаторно-курортное лечение осуществляется как в местных, так и в бальнеологических условиях. Наряду с комплексом физиотерапевтических методов большое значение имеет прием минеральных вод. При диарее показаны слабоминер-

ализированные воды (1,5–2,0 г/л) типа «Смирновская», «Славяновская», «Ессентуки № 4» из расчета 3 мл/кг массы тела, при запоре — «Ессентуки № 17», «Баталинская» из расчета 3–5 мл на 1 кг массы тела.

Профилактика

Пациентам с СРК необходимо нормализовать режим дня, избегать длительного психического перенапряжения. Важно поддерживать адекватный уровень двигательной активности, привычный режим питания в любых условиях.

Прогноз

Прогноз заболевания благоприятный. Течение болезни хроническое, рецидивирующее, но не прогрессирующее. Лечение оказывается эффективным у 30% пациентов, стойкая ремиссия наблюдается в 10% случаев. Риск развития воспалительных заболеваний кишечника и колоректального рака в этой группе больных такой же, как и в общей популяции.

Функциональные нарушения кишечника

Коды по МКБ-10

K59.0. Функциональная диарея.

K59.1. Функциональный запор.

R15. Недержание кала (функциональный энкопрез).

R78.8. Другие уточненные расстройства системы пищеварения в перинатальном периоде.

Заболевания данной группы достаточно близки к СРК, однако кардинальным отличием является отсутствие связи болевого синдрома с нарушениями стула.

Функциональными нарушениями кишечника страдают 30–33% детей. **Функциональный запор** составляет 95% в структуре всех видов запора у детей.



Более чем у 50% новорожденных и детей раннего возраста наблюдаются функциональные расстройства кишечника:

- младенческая колика;
- функциональная диарея;
- младенческая дисшизия;
- функциональный запор.

Классификация

Младенческая колика (кишечная колика) характеризуется плачем и беспокойством ребенка в течение 3 ч в сутки и более, не менее 3 дней в неделю на протяжении не менее 1-й недели.

Младенческая дисшизия — затруднение акта дефекации ввиду отсутствия синхронизации работы мышц тазового дна и моторики кишечника.

Функциональная диарея — диарея, не связанная с каким-либо органическим поражением органов пищеварения и не сопровождаемая болевым синдромом.

Функциональный запор (от лат. *constipatio, obstipacia* — «скопление») — нарушение моторной функции толстой кишки в виде задержки опорожнения на 36 ч и более, затруднение акта дефекации, чувство неполного опорожнения, отхождение малого количества кала повышенной плотности. Частный случай запора (функциональная задержка стула) характеризуется нерегулярной дефекацией при отсутствии перечисленных выше критериев запора. Возможные варианты запора представлены в табл. 4-2.

Таблица 4-2. Классификация запора у детей (Хавкин А.И., 2000)

Течение	Механизм развития	Стадия	Этиологические и патогенетические признаки
Острые Хронические	Кологенные Проктогенные	Компенсированная Субкомпенсированная Декомпенсированная	Алиментарные, нейрогенные, инфекционные, воспалительные, психогенные, гиподинамические, механические, токсические, эндокринные, медикаментозные, вследствие аномалии развития толстой кишки или нарушений водно-электролитного обмена

Запор функционального происхождения:

- дискинезии с преобладанием атонии (гипомоторные) или спазма (гипермоторные);
- психогенные;
- условно-рефлекторные;
- при пилороспазме;
- эндокринные (нарушения функций гипофиза, надпочечников, щитовидной и парашитовидной желез).



Нормальный стул

- У младенцев на естественном вскармливании: 2–4 раза в день, желтый, неоформленный, с ароматическим запахом; на искусственном вскармливании и после введения прикорма: стул 1–3 раза в день, бледно-желтый, тусклый, сухой, крошковатый, с щелочным запахом.
- У детей дошкольного и школьного возраста стул 1 раз в день, светло- или темно-коричневый, с запахом сероводорода, оформленный.

Состав кала при сбалансированном питании:

- 75–80% — вода;
- 20–25% — твердые составляющие: 10–30% — микрофлора, 10% — нерастворимые минеральные соли кальция и железа; 5% — отслоившиеся клетки кишечника или слизь, 45–75% — непереваренная клетчатка.

Функциональный энкопрез — недержание кала, возникающее вследствие психического стресса (испуга, страха, влияния постоянно угнетающих психику впечатлений), систематического подавления позывов на дефекацию, перенесенных в раннем возрасте острых кишечных инфекций или перинатального поражения ЦНС.

Этиология и патогенез

При функциональных расстройствах кишечника, так же как и при других функциональных нарушениях, выделяют три уровня формирования нарушений стула: органичный, нервный и психический. Симптомы могут формироваться на любом уровне. Также причины этих расстройств связаны с нарушением нервной или гуморальной регуляции моторики ЖКТ.

В раннем детском возрасте нарушения кишечной моторики могут быть связаны с дисбиотическими нарушениями и частичной недостаточностью ферментов, прежде всего лактазы. Лактазная недостаточность (ЛН) приводит к тому, что гидролиз лактозы осуществляется микрофлорой кишечника, в котором скапливаются осмотически активные вещества и газы, приводящие к метеоризму, коликам, нарушениям стула.

В основе запоров лежат расстройства моторной, всасывательной, секреторной и экскреторной функций толстой

кишки без структурных изменений стенки кишечника (рис. 4-2).

Гипермоторный (спастический) запор развивается в результате инфекционных заболеваний или психогенных перегрузок, при неврозах, рефлекторных влияниях со стороны других органов, при патологических состояниях, пре-

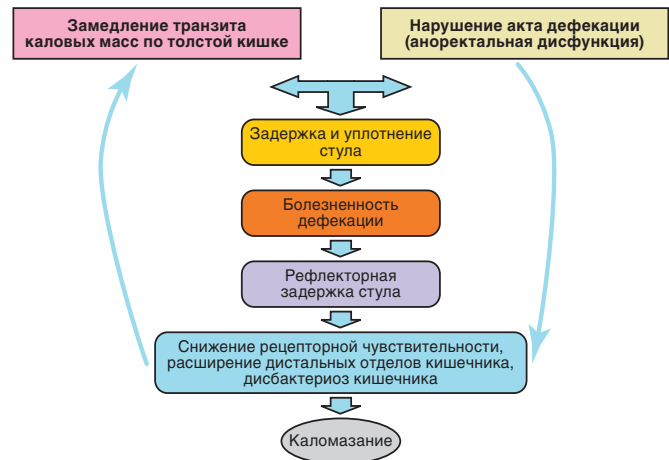


Рис. 4-2. Патогенез функционального запора

пятствующим расслаблению сфинктеров заднего прохода, употреблении пищи, богатой целлюлозой.

Гипомоторный (атонический) запор развивается на фоне рахита, гипотрофии, эндокринной патологии (гипотиреоза), при миотоническом синдроме, а также на фоне малоподвижного образа жизни.

Клиническая картина

Симптоматика при функциональных нарушениях кишечника многообразна, но жалобы должны наблюдаться на протяжении длительного периода времени — 12 мес и более (не обязательно непрерывно!) на протяжении последнего года.

Клиническая картина **младенческих кишечных колик** у детей:

- дебют плача и беспокойства в возрасте 3–4 нед жизни;
- ежедневный плач в одно и то же время (вечером и ночью — при грудном вскармливании, в течение всего дня и утром — при искусственном);
- длительность кишечных колик составляет 30 мин и более;
- при осмотре — гиперемия лица, ребенок сучит ножками;
- облегчение состояния ребенка отмечается после дефекации или отхождения газов.



- Плач новорожденного — сложный голосовой сигнал, который может меняться от хныканья до пронзительных криков.
 - Большинство детей, которые много кричат, физически хорошо развиваются, регулярно прибавляют в массе тела, энергично и с аппетитом едят.
 - Детский плач заставляет взрослых быстрее реагировать.
 - Отношение матери к детскому плачу обусловлено ее интеллектуальным и культурным уровнем.
- Особенности плача младенцев:**
- средняя продолжительность — 2–2,5 ч/сут;
 - при плаче наблюдаются крик и беспокойство, но в первые месяцы жизни нет слез.

Начало *младенческой дисшизии* — первый месяц жизни. Перед дефекацией ребенок тужится в течение нескольких минут, кричит, плачет, но мягкий стул появляется не ранее чем через 10–15 мин.

У ряда детей различного возраста периодически отмечается диарея без признаков инфекции, без болей (нельзя диагностировать СРК), и при обследовании не удается диагностировать какое-либо заболевание с синдромом мальабсорбции. Такая диарея называется функциональной.

У детей раннего возраста признаком *функциональной диареи* считается объем стула более 15 г на 1 кг массы тела в сутки. К 3 годам объем стула приближается к таковому у подростков, и диареей считается объем стула, превышающий 200 г/сут. У детей старшего возраста функциональный характер диареи подтверждается не увеличением объема стула, а изменением его характера — жидкого или кашицеобразного, с частотой более 2 раз в день, который может сопровождаться усиленным газообразованием, а позывы на дефекацию нередко носят императивный характер. Хронической считается диарея, продолжающаяся более 3 нед.

Среди *функциональных запоров* клинически различают гипертонические (спастические) и гипотонические.

При спастическом запоре тонус определенного участка кишки повышен, и каловые массы не могут пройти через это место. Внешне это проявляется в виде очень плотного, «овечьего» кала. При атоническом запоре задержка дефекации достигает 5–7 дней, после которой выделяется неплотный кал большого объема.

Функциональный энкопрез и неврологические, психические нарушения тесно взаимосвязаны.

Диагностика

План исследования включает следующие методы:

- клинический анализ крови и мочи;
- серию копрограмм, анализ кала на яйца глистов и цисты лямблий;
- анализ кала на микрофлору;
- углеводы кала;
- УЗИ внутренних органов, включая органы мочевыводящей системы;
- нейросонографию;
- ректальное исследование;
- рентгенологическое исследование (ирригоскопия, колопроктография, ректороманоскопия, колоноскопия);
- гистологическое исследование;
- неврологическое исследование.

Дифференциальная диагностика

Комплекс исследований у детей, при котором не выявляются изменения, позволяет исключить органическую патологию. У младенцев важно исключить лактазную и другие виды ферментативной недостаточности, гастроинтестинальную аллергию.

С помощью колоноскопии можно дифференцировать воспалительные и ишемические изменения кишечника, эрозии и язвы, полипы, дивертикулы, трещины, геморроидальные узлы и т.д.; с помощью гистологического исследования биоптатов кишечника — аганглиоз, гипоганглиоз, дистрофические изменения. Тщательное неврологическое исследование позволяет выявить нарушение сегментарной иннервации, вегетативной регуляции, в раннем детстве — наличие перинатального поражения ЦНС.

Лечение

Терапию младенцев с функциональными расстройствами кишечника проводят с учетом принципа «не навреди!»: чем меньше вмешательств, тем лучше (рис. 4-3).



Рис. 4-3. Этапы оказания помощи детям с младенческими коликами

Лечение младенческих колик должно быть:

- индивидуальным;
- направленным на ликвидацию первопричины;
- направленным на коррекцию моторных и функциональных нарушений.

Прежде всего, необходимо создать спокойную обстановку в доме, успокоить родителей, внушив им, что кишечные колики встречаются у большинства младенцев и не представляют угрозы для их жизни и в ближайшее время должны пройти. Рекомендуют длительное ношение ребенка на руках, прижав к животу матери или отца, или положение на животе с согнутыми в коленях ножками (можно на теплой пеленке, грелке), проведение курса общего массажа, массажа живота. Во время и после кормления рекомендуют держать ребенка в полувертикальном положении для устранения аэрофагии. Показаны теплые ванны с отварами трав ромашки, мяты перечной, шалфея, душицы, обладающих спазмолитическим действием.



- При грудном вскармливании корректируют диету кормящей женщины — исключают продукты, способствующие повышению газообразования (бобовые, капуста, огурцы, виноград, черный хлеб и т.д).
- При искусственном вскармливании назначают адаптированные молочные смеси с пре- и пробиотиками, адаптированные кисломолочные смеси.
- Рекомендуют детские чаи, содержащие разные травы (экстракты ромашки, укропа, фенхеля, вербены, мяты перечной).

Применение газоотводных трубочек способствует отхождению газов и купированию боли, особенно оно эффективно при младенческих дисшизиях.

Фармакотерапию младенцев с кишечными коликами используют в последнюю очередь.

Препарат, который разрушает оболочку кишечных газов и облегчает их отхождение, — эмульсия симетикона (эспумизан[®], саб симплекс[®] и др.), РД — 1 мерная ложка 3–5 раз в сутки, можно добавлять в детское питание или питье.

Фитопрепараты с отварами плодов фенхеля обыкновенного, укропа способствуют устранению симптомов метеоризма. Спазмолитики для устранения болей назначают внутрь по 0,5–1,0 мл 2% раствора папаверина гидрохлорида или 2% раствора но-шпы[▲] в 10–15 мл кипяченой воды.

Rp:	Rp.: Susp. Simethiconae 100,0 in flac. D.S. По 1 мерной ложке 4 раза в сутки (младенцу 5 мес)	Rp.: Aquae Foeniculi 100,0 D.S. По 1 ч. л. 3 раза в сутки (младенцу 3 мес)
-----	--	---

Сорбенты используют при кишечных коликах в сочетании с повышенным газообразованием; пробиотики, не содержащие лактозы и белок коровьего молока, — для коррекции нарушений кишечного микробиоценоза.

Терапия детей более старшего возраста всегда носит комплексный характер. В связи с тем, что в основе функциональных нарушений ЖКТ лежит срыв нервной регуляции органов пищеварения, ее осуществляют в тесной связи с невропатологами.



• При функциональной диарее назначают **стол № 4** по М.И. Певзнеру (см. «Синдром раздраженного кишечника»). Задерживают опорожнение кишечника сушеная черника, черный чай, какао, пища в протертом виде, вещества вязкой консистенции (слизистые супы, протертые каши, особенно манная и рисовая), печеный картофель, бананы.

• При функциональном запоре назначают **стол № 3**. Ускоряют опорожнение кишечника продукты, содержащие клетчатку и пищевые волокна: сырые овощи и фрукты, сухофрукты, салаты, зелень, винегреты, овощные супы, блюда из мяса и птицы (лучше куском), черный хлеб или хлеб, содержащий значительное количество отрубей, гречневая, ячневая и овсяная крупы, сметана, сливки, сладкие блюда, кисели, кисломолочные продукты (простокваша, однодневный кефир), пшеничные отруби.

• При гипермоторном запоре ограничивают употребление продуктов с очень большим содержанием клетчатки, в рацион активно вводят яйца, соки (морковный, абрикосовый, апельсиновый), мясо.

• При гипомоторном запоре показана пища с высоким содержанием пищевых волокон. Прикорм детям первого года жизни начинают с овощного пюре, полезно фруктовое пюре с черносливом. Детям старшего возраста рекомендуют фруктовые и овощные соки, мед, варенье, хлеб из муки грубого помола, чернослив, курагу, свеклу и др.

При функциональной диарее назначают адсорбенты (смекту[▲]), лоперамид (имодиум[▲]) — только при тяжелой, некупируемой диарее.

При метеоризме показан симетикон и комбинированные препараты: панкреофлат[▲], юниэнзим с МПС[▲], с 12 лет — метеоспазмил[▲].

Нормализация микрофлоры кишечника является важной составляющей терапии функциональных заболеваний кишечника (см. «Синдром избыточного бактериального роста»).

В связи с вторичным нарушением процессов переваривания и всасывания может потребоваться включение в состав терапии препаратов панкреатических ферментов (креон 10 000[▲], панцитрат[▲], мезим форте[▲], панзинорм[▲], панкреатин и др.). Преимущества применения у детей микросферических панкреатических ферментов представлены на рис. 4-4. Помещение

микросфер в рН-чувствительные капсулы защищает их от преждевременной активации в ротовой полости и в пищеводе, где так же как и в ДПК имеет место щелочная среда.



Рис. 4-4. Механизм действия микросферических панкреатических ферментов

Необходимые условия для лечения запора:

- выработать привычку регулярно посещать туалет;
- пользоваться горшком после завтрака;
- поощрять продуктивное посещение туалета;
- не наказывать и не стыдить ребенка.

Показаны ежедневная физическая нагрузка с достаточным пребыванием на свежем воздухе, рациональное питание.

Медикаментозная терапия включает применение слабительных средств, регуляторов моторики ЖКТ, а также пре- и пробиотиков.

Слабительные средства по механизму действия делятся:

- на средства, увеличивающие объем кишечного содержимого (отруби, семена, синтетические вещества);
- вещества, размягчающие каловые массы (жидкий парафин);
- осмотические средства;
- ди- и полисахариды (пребиотики);
- раздражающие или контактные слабительные средства.

В качестве эффективного и безопасного осмотического слабительного средства широко используют препараты лактулозы (дюфалак[▲], нормазе[▲], гудлак[▲]), которые обладают пребиотическим действием.

Дюфалак[▲] в виде сиропа выпускается во флаконах по 200, 500 и 1000 мл. Его слабительный эффект обусловлен увеличением объема содержимого толстой кишки примерно на 30% в связи с ростом численности микроорганизмов. Дозу препарата подбирают индивидуально, начиная с 5 мл 1 раз в день. При отсутствии эффекта дозу постепенно увеличивают (на 5 мл каждые 3–4 дня), условно максимальной дозой считают: у детей до 5 лет — 30 мл/сут, у детей 6–12 лет — 40–50 мл/сут, у детей старше 12 лет и подростков — 60 мл/сут. Кратность приема может составлять 1–2, реже 3 раза в день.

Курс лактулозы назначают на 1–2 мес, а при необходимости — и на более длительный срок, отменяют постепенно под контролем частоты и консистенции стула.

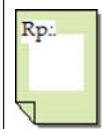
К препаратам, вызывающим химическое раздражение рецепторов слизистой оболочки толстой кишки, относится слабительное с мягким действием — бисакодил (дьюлколак[▲]). Детям 6–12 лет назначают по 1 таблетке (5 мг) на прием на ночь или за 30 мин до еды, старше 12 лет — по 1–2 таблетке или в виде ректальных суппозитория (10 мг),

детям в возрасте 6–10 лет — по 1/2 суппозитория, который делят пополам вдоль, старше 10 лет — по 1 суппозиторию.

Натрия пикосульфат (гутталакс^а) назначают при атоническом запоре с 4 лет. Для детей от 4 до 10 лет начальная доза — 5–8 капель, в среднем 6–12 капель, старше 10 лет начальная доза — 10 капель, в среднем — 12–24 капли, при тяжелом и стойком запоре — до 30 капель перед сном. Курс лечения — 2–3 нед.

Препарат микролакс^а для ректального применения в виде одноразовых тюбиков с полужестким аппликатором по 5 мл используют для проведения микроклизмы. В старшем возрасте аппликатор вводят в прямую кишку на всю длину, детям до 3 лет — наполовину длины. Препарат действует через 5–15 мин, системные побочные эффекты отсутствуют.

При гипертонорном запоре показаны успокаивающие процедуры (теплые ванны, теплый душ, грелка), спазмолитические препараты: папаверин, дротаверин; мебеверин (дюспаталин^а — с 6 лет), холинолитический спазмолитик гиосцина бутилбромид (бускопан^а — с 6 лет). Рекомендуют слабoминерализованные щелочные минеральные воды («Ессентуки № 4», «Славяновская», «Смирновская», «Варзьятчи» и др.) в негазированном, теплом виде.

	<i>Rp.: Tab. «Dulcolax» 5 mg N 50</i> D.S. Принимать на ночь 2 таблетки однократно (ребенку 14 лет)	<i>Rp.: Sol. «Guttalax» 7,5 mg/ml 30,0</i> D.S. По 5 капель на ночь (ребенку 4 лет)	<i>Rp.: Supp. «Buskopan» 0,01 N 10</i> D.S. По 1 суппозиторию в прямую кишку (ребенку 9 лет)

При гипомоторном запоре назначают «тренирующие» термоконтрастные клизмы, стимуляцию перистальтики кишечника: электрофорез кальция, антихолинэстеразные препараты (прозерин^а, убретид^а), амплипульс-терапию, электростимуляцию толстой кишки, рефлексотерапию; газированные воды высокой минерализации: «Ессентуки № 17», «Увинская», «Металлург» в холодном виде назначают 2–3 раза в сутки за 40 мин до еды из расчета 3–5 мл на 1 кг массы тела на прием. Показаны витамины В₁ и В₆, ноотропы, прокинетики (координакс^а, тримедат^а).

В качестве вспомогательных средств можно использовать механическую стимуляцию дефекации: газоотводную трубку, глицериновые свечи, массаж кожи вокруг ануса, массаж общий и живота.

Только при недостаточной эффективности этих мер, а также при наличии симптомов каловой интоксикации применяют очистительные клизмы, считающиеся средством скорой помощи.

Профилактика

Больным необходимо соблюдать принципы здорового образа жизни, нормализовать режим дня, избегать стрессов. Важно заниматься физической культурой.

Недопустимы прием лекарственных препаратов, вызывающих дисбиотические нарушения, замедление или ускорение моторной функции (антибиотиков, НПВС, транквилизаторов и др.), перегрузка аудиовизуальной информацией. Имеет значение создание в семье спокойной и доброжелательной обстановки.

Сохранение естественного вскармливания, соблюдение принципов рационального, а лучше функционального питания — главные составляющие профилактики функциональных нарушений кишечника.

Прогноз

Прогноз благоприятный.

СИНДРОМ МАЛЬАБСОРБЦИИ

Коды по МКБ-10

K90. Нарушение всасывания в кишечнике.

K90.4. Нарушения всасывания, обусловленные непереносимостью, не классифицированные в других рубриках.

K90.8. Другие нарушения всасывания в кишечнике.

K90.9. Нарушение всасывания в кишечнике неуточненное.

Синдром мальабсорбции — клинический симптомокомплекс, возникающий вследствие нарушения пищеварительно-транспортной функции тонкой кишки, что приводит к метаболическим расстройствам.



- Выделяют мальдигестию — нарушение переваривания до необходимых для всасывания составных частей, вследствие чего нарушается всасывание.

- Собственно мальабсорбция — нарушение самого механизма всасывания в тонкой кишке.

- Мальдигестия и мальабсорбция часто сочетаются.

Этиология и патогенез

Синдром мальабсорбции может быть:

- врожденным (при целиакии, муковисцидозе);
- приобретенным (при ротавирусных энтеритах, болезни Уиппла, кишечной лимфангиэктазии, тропической спру, синдроме короткой кишки, болезни Крона, злокачественных опухолях тонкой кишки, хроническом панкреатите, циррозе печени и т.д.).

Многообразие этиопатогенетических механизмов нарушений всасывания и переваривания пищи с присущими им заболеваниями представлено на рис. 4–5.

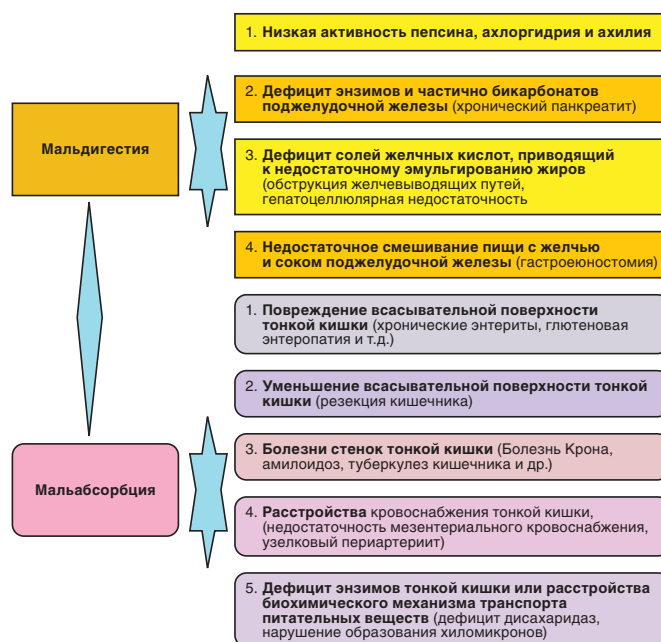


Рис. 4–5. Этиология и патогенез синдрома мальабсорбции

Клиническая картина

Ведущим клиническим симптомом является нарушение дефекации в виде частого жидкого или кашицеобразного стула более 2–3 раз в сутки, а также полифекалия без приме-

си крови и тенезмов. На поверхности каловых масс — жир, каловые массы имеют неприятный запах. Характерно скопление газов в желудке и кишечнике, сопровождаемое вздутием живота (метеоризмом).

Нарушаются переваривание и всасывание белков. Непереваренный белок подвергается гниению под воздействием микрофлоры кишечника, развиваются *гнилостная диспепсия*, метеоризм. Испражнения имеют неприятный, гнилостный запах, выявляются переваренные мышечные волокна (креаторея).

В результате нарушения всасывания углеводов при дефиците лактазы лактоза подвергается бактериальному расщеплению в толстой кишке с образованием органических кислот с низкой молекулярной массой (молочной и уксусной кислотой), возбуждающих кишечную моторику и придающих испражнениям кислую реакцию. Каловые массы жидкие, пенные, с низким рН (*бродильная диспепсия*).

Выражены общие симптомы: похудение, сухость кожи, мышечная гипотрофия, выпадение волос, ломкость ногтей.



• **Признаки полигиповитаминоза:**

- снижение зрения в сумеречное время, гиперкератоз (недостаток витамина А);
- кровоточивость десен (недостаток витаминов К и С);
- полиневрит, депрессия (гиповитаминоз В₁);

- конъюнктивит, глоссит, ангулярный стоматит, зуд в области ануса и вульвы (гиповитаминоз В₂);
- дерматит, шелушение кожи (гиповитаминоз РР);
- мегалобластическая анемия (недостаток витамина В₁₂ и фолиевой кислоты).

- **Признаки гипокальциемии** (при нарушении всасывания кальция):
- судороги и боли в костях (*остеопороз*).

Диагностика

Лабораторно-инструментальные исследования, подтверждающие синдром мальабсорбции, позволяют выявить следующие изменения:

- общий анализ крови — признаки анемии;
- биохимическое исследование крови — снижение содержания общего белка, альбумина, железа, кальция, натрия, хлоридов, глюкозы;
- проба на толерантность к глюкозе — плоскую сахарную кривую, йодокалиевая проба — уменьшение всасывательной функции тонкой кишки;
- копрограмма — стеаторею, креаторею, амилорею, снижение рН кала;
- снижение содержания углеводов в кале;
- УЗИ печени, поджелудочной железы, желчного пузыря и желчевыводящих путей — изменение размеров и структуры паренхимы печени и поджелудочной железы, наличие конкрементов в желчном пузыре, изменение стенок желчного пузыря, нарушение его сократительной способности;
- рентгенологическое исследование тонкой кишки — неравномерный просвет тонкой кишки, беспорядочное утолщение поперечных складок, сегментацию контрастного вещества, ускоренный его пассаж;
- аспирационная биопсия тонкой кишки — атрофию ворсинок, снижение активности лактазы и других ферментов в биоптате.

Лактазная недостаточность

Коды по МКБ-10

E73.0. Врожденная недостаточность лактазы взрослых (тип с замедленным началом).

E73.1. Вторичная недостаточность лактазы.

Лактазная недостаточность (ЛН) — врожденное или приобретенное состояние, характеризующееся снижением активности фермента лактазы в тонкой кишке, протекающее скрыто или манифестно.

ЛН — широко распространенное состояние (рис. 4-6). Наибольшую значимость проблема имеет для детей раннего возраста, так как на первом году жизни грудное молоко и молочные смеси являются основным продуктом питания. Благодаря лактозе обеспечивается около 40% энергетических потребностей ребенка.

Распространенность ЛН в разных регионах мира различна: если в европейских странах она наблюдается у 3–42% населения, то у афроамериканцев и индейцев США, аборигенов Австралии, китайцев и жителей Юго-Восточной Азии — у 80–100% населения. В России ЛН встречается у 16–18% населения (см. рис. 4-6). Непереносимость лактозы увеличивается с возрастом. К примеру, китайцы и японцы на 80–90% теряют способность переваривать лактозу к 3–4 годам. С другой стороны, многие японцы способны переваривать до 200 мл молока без симптомов ЛН.

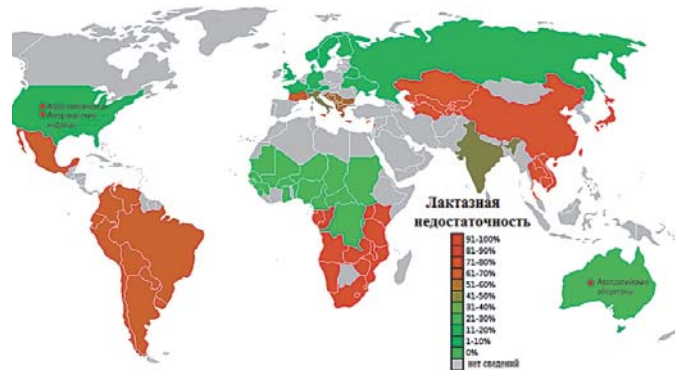


Рис. 4-6. Карта распространенности ЛН

Этиология и патогенез

Лактоза — дисахарид, состоящий из β-D-галактозы и β-D-глюкозы. Расщепление лактозы на моносахариды происходит в пристеночном слое тонкой кишки под действием фермента лактазофлорингидролазы (лактазы) на глюкозу и галактозу (рис. 4-7, а). Глюкоза — важнейший источник энергии; галактоза же становится составной частью галактолипидов, необходимых для развития ЦНС.

Возникновение первичной врожденной мальабсорбции лактозы (алактазии новорожденных) и первичной врожденной мальабсорбции лактозы с поздним началом (у взрослых) связано с генетически детерминированным нарушением синтеза лактозы. Лактаза кодируется единственным геном, локализованным на хромосоме 2.

Лактазу впервые обнаруживают на 10–12-й неделе гестации, с 24-й недели начинается рост ее активности, который достигает максимума к моменту рождения, особенно в последние недели гестации (рис. 4-7, б). Перечисленные факторы обуславливают ЛН у недоношенных и незрелых детей к моменту рождения.

Выраженное падение активности лактазы происходит к 3–5 годам жизни. Эти закономерности лежат в основе ЛН

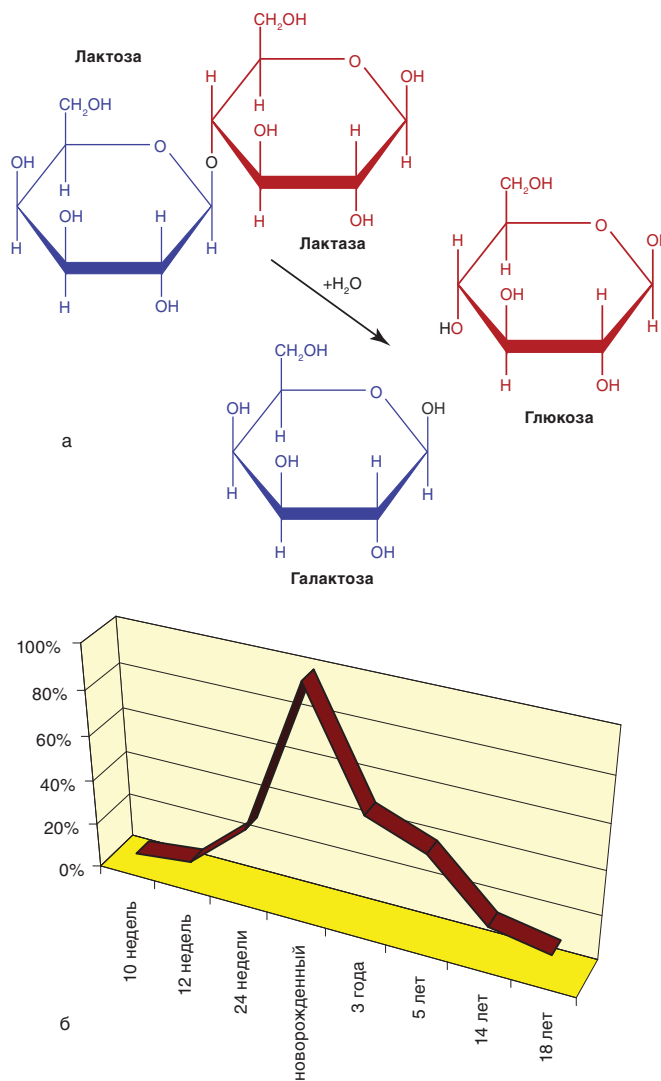


Рис. 4-7. Свойства и активность ферментов лактазы и лактозы: а — формула гидролиза лактозы на галактозу и глюкозу; б — активность лактазы во внутри- и внеутробной жизни ребенка

взрослого типа (*конституциональной ЛН*), причем темпы снижения активности фермента генетически обусловлены и в большой степени определяются этнической принадлежностью больного.

У большинства кормящих женщин состав молока, выделяющегося в начале и в конце кормления, разный. *Переднее молоко* богато лактозой, хотя количество лактозы не зависит от рациона матери. Это молоко «набегает» особенно между кормлениями, когда молочные железы не стимулируются сосанием ребенка. Затем, по мере сосания, начинает вытекать более калорийное, жирное, богатое белком *заднее молоко*, которое поступает из желудка в кишечник ребенка медленнее, и поэтому лактоза успевает переработаться. Более легкое низкокалорийное переднее молоко быстро движется, и часть лактозы может поступить в толстую кишку, не успев подвергнуться расщеплению ферментом лактазой.

Если активность лактазы недостаточна для переваривания всей поступившей в тонкую, а далее толстую кишку лактозы, она становится питательным субстратом для микроорганизмов, которые ферментируют ее до короткоцепочечных жирных кислот, молочной кислоты, углекислого газа, метана,

водорода и воды. Продукты ферментации лактозы — короткоцепочечные жирные кислоты — создают кислую среду, способствующую питанию бифидобактерий. Избыточное поступление лактозы в толстую кишку приводит к количественному и качественному изменению состава микрофлоры и повышению осмотического давления в просвете толстой кишки с развитием клинических проявлений ЛН.

Классификация

Различают первичную и вторичную формы ЛН (табл. 4-3). Перегрузка лактозой у младенцев на естественном вскармливании — состояние, подобное вторичной ЛН, возникающее при нарушениях режима кормления, кормлении из обеих молочных желез в одно кормление, когда ребенок получает только переднее молоко.

Таблица 4-3. Классификация ЛН

Степень выраженности	Форма ЛН	
	первичная	вторичная
Частичная (гиполактазия)	Врожденное снижение активности лактазы при морфологически сохраненном энтероците. Варианты: <ul style="list-style-type: none"> • врожденная ЛН (генетически обусловленная); • транзиторная ЛН недоношенных и незрелых к моменту рождения детей; • взрослого типа (конституциональная ЛН) 	Снижение активности лактазы, связанное с повреждением энтероцита при патологиях: <ul style="list-style-type: none"> • острой кишечной инфекции; • непереносимости белка коровьего молока; • воспалительном процессе в кишечнике; • атрофических изменениях (целиакии); • после длительного периода полного парентерального питания и др.
Полная (алактазия)		

Клиническая картина

Основные проявления ЛН следующие:

- осмотическая (бродильная) диарея после приема молока или содержащих лактозу молочных продуктов (частый, жидкий, пенистый, с кислым запахом стул);
- повышенное газообразование в кишечнике (метеоризм, вздутие кишечника, боли в животе);
- симптомы дегидратации и/или недостаточная прибавка массы тела у детей раннего возраста;
- формирование дисбиотических изменений микрофлоры кишечника.

Тяжесть заболевания определяется выраженностью нарушений нутритивного статуса (гипотрофии), дегидратации, диспепсических симптомов (диареи, болей в животе) и продолжительностью заболевания.

При одной и той же степени недостаточности фермента наблюдается большая вариабельность симптоматики (в том числе в выраженности диареи, метеоризма и болевого синдрома). Однако у каждого конкретного больного наблюдается дозозависимый эффект от количества лактозы в диете — увеличение нагрузки лактозой ведет к более ярким клиническим проявлениям.

Важно помнить, что 5–10% пациентов способны принимать до 250 мл молока без развития клинических симптомов гиполактазии.

Диагностика

Диагноз ставят на основании характерной клинической картины и подтверждают с помощью дополнительных методов исследования (табл. 4-4).

Таблица 4-4. Методы диагностики лактазной недостаточности

Метод	Характеристика
Диетодиагностика	Уменьшение диспепсических симптомов (бродильной диареей, метеоризма, вздутия кишечника, болей в животе) при переводе на безлактозную диету
pH кала	Снижение pH <5,5
Общее содержание углеводов в кале	В грудном возрасте — не более 0,25 г%, отсутствует у детей старше года. При ЛН показатели увеличиваются
Общее содержание лактозы в кале	У детей до 1 года — 0,07 г%, отсутствует у детей старше 1 года и взрослых. При ЛН показатели увеличиваются
Уровень водорода, метана или меченного ¹⁴ C CO ₂ в выдыхаемом воздухе	При ЛН увеличивается уровень водорода в выдыхаемом воздухе после нагрузки лактозой (1 г/кг массы тела, но не более 50 г) на 20% (про-милле)
Гликемический нагрузочный тест с лактозой	Уровень глюкозы в крови в норме увеличивается не менее чем на 20% исходного (~1,1 ммоль/л) в течение 60 мин после приема лактозы (1 г на 1 кг массы тела, но не более 50 г)
Активность лактазы в биоптатах слизистой оболочки тонкой кишки	Золотой стандарт, однако инвазивность, сложность и высокая стоимость метода ограничивают его применение в повседневной практике
Генетическое исследование	Для первичной ЛН взрослого типа характерно наличие генов C/T-13910 и C/T-22018, расположенных на хромосоме 2q21

Дифференциальная диагностика

Похожие на ЛН симптомы (рис. 4-8, а) имеют дети с недостаточностью других ферментов — сахаразы, изомальтазы, что объясняется тесной взаимосвязью гидролиза сложных и простых углеводов (рис. 4-8, б, в). Первые симптомы появляются, когда в питание детей включают обычный сахар (когда родители подслащивают блюда прикорма). Редкой и тяжелой патологией является нарушение всасывания моносахаридов — глюкозы и фруктозы, которое проявляется тяжелой диареей сразу же при включении в рацион меда, соков и т.п.

Еще одно редкое заболевание, которое может протекать под маской непереносимости молока, — галактоземия, относящаяся к группе нарушений обмена веществ, в частности обмена галактозы в организме. У таких детей употребление любого продукта, содержащего лактозу (следовательно, и галактозу), вызывает рвоту, желтуху, гипогликемию, глюкозурию. Заболевание проявляется в первые дни жизни.

Лечение

Основной принцип лечения — дифференцированный подход к терапии в зависимости от типа ЛН. Цели лечения:

- оптимизация процессов переваривания и всасывания лактозы;
- поддержание режима сбалансированного питания;
- предупреждение развития осложнений (остеопении, поливитаминовой недостаточности).

При первичной ЛН в основе лечения лежит снижение количества лактозы в пище вплоть до полного ее исключения. Параллельно с этим проводят терапию, направленную на коррекцию нарушенной микрофлоры кишечника, и симптоматическое лечение.

При вторичной ЛН в первую очередь уделяют внимание лечению основного заболевания, а снижение количества лактозы в диете является временным мероприятием, которое проводят до восстановления слизистой оболочки тонкой кишки.

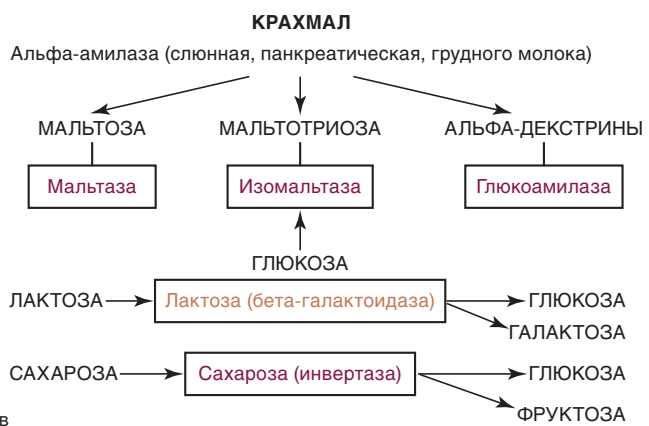


Рис. 4-8. Водянистая «кислая» диарея: а — при ЛН; б — при непереносимости других углеводов; в — взаимосвязь ферментов, осуществляющих переваривание углеводов



У детей первого года жизни:

- при естественном вскармливании используют препараты лактазы, которые смешивают со сцеженным грудным молоком;
- при искусственном вскармливании рекомендуют низколактозную и кисломолочные адаптированные смеси, которые равномерно распределяют в течение суток под контролем содержания углеводов в кале в случае вторичной ЛН.

При первичной ЛН используют лечебные безлактозные смеси в качестве основного продукта питания.

Блюда прикорма (каши, овощные пюре) готовят из низко- или безлактозных продуктов.

У детей старшего возраста:

- при первичной ЛН низколактозную диету назначают пожизненно;
- уменьшают или полностью исключают цельное молоко, сгущенное или полностью исключают цельное молоко, стуженное и концентрированное молоко с заменой специализированными низколактозными молочными продуктами, кондитерские изделия с молочными наполнителями (сливочный крем, карамель, молочные конфеты), лекарственные формы (в том числе пробиотики), в состав которых входит лактоза;
- у 10–12% больных ЛН разрешают употребление кисломолочных продуктов, йогуртов, сливочного масла, твердых сыров.

С заместительной целью при подтвержденной ЛН назначают ферментативный препарат — лактазу. Отечественные препараты лактазы относятся к биологически активным добавкам. Содержимое капсулы (700 ЕД лактазы) препарата «Лактаза Бэби[®]» (на 100 мл молока) добавляют в первую порцию предварительно сцеженного молока или молочной смеси. Кормление начинают через несколько минут.

Препарат дают в каждое кормление, которое начинают с порции сцеженного молока с лактозой, а затем ребенка докармливают грудью.



Правила при вскармливании ребенка грудью

- Нельзя сцеживать молоко после кормления, так как выливается заднее молоко, и далее младенцу достается переднее молоко с высоким содержанием лактозы.

- Нежелательно кормить ребенка из обеих молочных желез, грудь меняют лишь тогда, когда ребенок полностью высасывает ее.

- Необходимо правильно прикладывать ребенка к груди.

- Рекомендуют ночные кормления грудью (ночью вырабатывается больше заднего молока).

- Не снимают ребенка от груди до того, как он насытится (особенно в первые 3–4 мес, до полного созревания лактазы), продолжительность сосания — около 20 мин.

У детей старше года и взрослых при недоступности низколактозного молока также используют фермент лактазу в виде биологически активных добавок (лактазы[®], лактазара[®]) при употреблении в пищу молока и молочных продуктов. Детям от 1 года до 5 лет добавляют в теплую (ниже 55 °С) пищу 1–5 капсулы (в зависимости от количества молока); детям от 5 до 7 лет — 2–7 капсул, если ребенок в состоянии проглотить капсулу или содержимое 2–7 капсул с негорячей пищей.

Необходимо контролировать содержание углеводов в кале. При возобновлении симптомов заболевания, появлении склонности к запору и увеличении содержания лактозы в кале дозу лактазы увеличивают.

У большинства недоношенных с транзиторной ЛН к 3–4-му месяцу жизни можно вернуться к молочной диете.

При вторичной ЛН симптоматика транзиторная. Пациентам проводят лечение основного заболевания; при восстановлении нормальной структуры и функции слизистой оболочки тонкой кишки активность лактазы восстанавливается. Именно поэтому при разрешении (достижении ремиссии) основного заболевания через 1–3 мес диету расширяют, вводя лактозосодержащие молочные продукты под контролем клинических симптомов (диареи, метеоризма) и экскреции углеводов с калом. При сохранении явлений непереносимости лактозы следует думать о наличии у больного первичной ЛН.

Эффективность лечения включает следующие показатели.

- Клинические признаки: нормализация стула, уменьшение и исчезновение метеоризма и болей в животе.
- Соответствующие возрасту темпы прибавки массы тела, нормальные показатели физического и моторного развития.
- Снижение и нормализация экскреции углеводов с калом.

Профилактика

Непереносимость лактозы — это не повод отказываться от кормления грудью.

Важно сохранение естественного вскармливания при соблюдении некоторых правил. Предупреждение появления симптомов гиполактазии возможно при соблюдении диеты с низким содержанием лактозы или с полным ее отсутствием.

Прогноз

Прогноз при своевременном переводе ребенка на безмолочное питание благоприятный.

Целиакия

Код по МКБ-10

K90.0. Целиакия.

Целиакия — хроническое, генетически детерминированное заболевание (глютеновая болезнь, аутоиммунная Т-клеточно-опосредованная энтеропатия, болезнь Ги–Гертера–Гейбнера) со стойкой непереносимостью глютена и синдромом мальабсорбции, связанное с атрофией слизистой оболочки тонкой кишки и отставанием в физическом, интеллектуальном и половом развитии.

Заболеваемость целиакией в мире колеблется примерно 1 случай на 1000 населения. Массовые серологические исследования с последующим гистологическим изучением дуоденальных биоптатов показали, что она достигает уровня 1 случай на 100–200 населения. В европейских странах, США целиакия наблюдается у 0,5–1,0% населения. Соотношение заболевших женщин и мужчин составляет 2:1.

Эпидемиология целиакии напоминает айсберг — имеется гораздо больше невыявленных, чем выявленных случаев. У преобладающего большинства пациентов выявляют внекишечную манифестацию скрытой и субклинической форм: железодефицитную анемию, афтозный стоматит, дерматит Дюринга, остеопороз, задержку физического и полового развития, бесплодие, сахарный диабет 1-го типа и др.

Этиология и патогенез

К глютенам, или белкам злаковых, или проламинам (спирторастворимым протеинам, богатым глутамином и пролином), относятся:

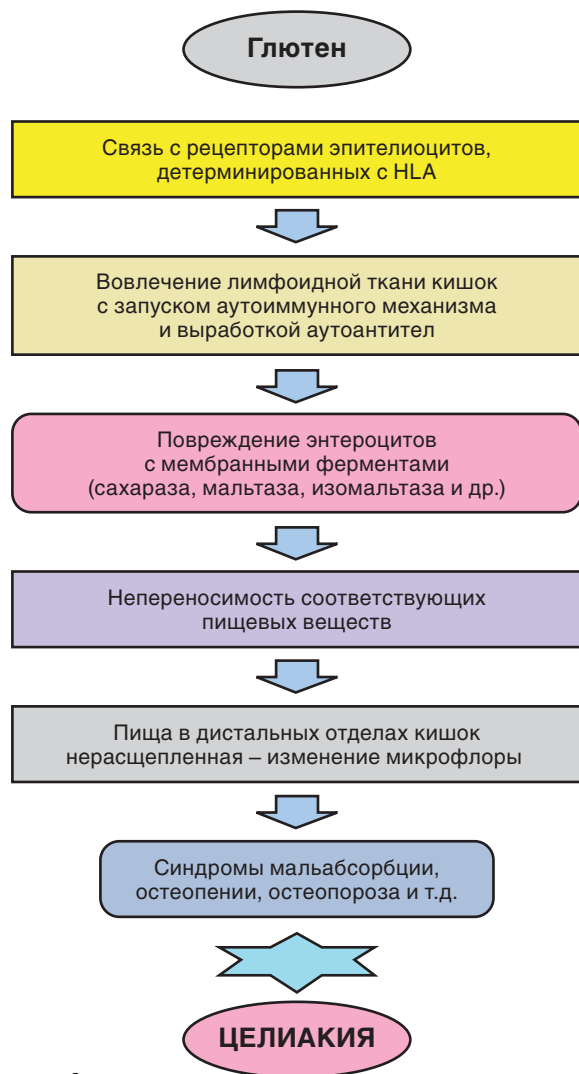
- глиадин пшеницы;
- секалин ржи;
- хордеин ячменя;
- авенин овса (токсичность в настоящее время обсуждается).

Патогенез заболевания до конца не выяснен, но ключевую роль в нем играет иммунный ответ на глютен (рис. 4-9, а). При целиакии нарушена структура HLA-области на хромосоме 6. Наибольший риск связан со специфическими генетическими маркерами, известными как HLA-DQ2 и HLA-DQ8. Имеют место смешанный аутоиммунный, аллергический, наследственный генез (аутосомно-доминантный тип).

Синдром мальабсорбции возникает при резком уменьшении пищеварительной функции тонкой кишки, при атрофии кишечных ворсинок, уменьшении активности кишечных и панкреатических ферментов, нарушении гормональной регуляции пищеварения.

Повреждение гликокаликса, а также щеточной каемки энтероцитов с мембранными ферментами, к которым относятся лактаза, сахараза, мальтаза, изомальтаза и другие, приводит к непереносимости соответствующих пищевых веществ.

Вследствие нарушения трофики ЦНС, аутоиммунных механизмов с поражением гипофиза у части детей развивается снижение уровня соматотропного гормона, что приводит к стойкой задержке роста.



а



б



в



Рис. 4-9. Целиакия: а — схема патогенеза; б, в — внешний вид пациентов раннего и старшего детского возраста

Классификация

Выделение первичной и вторичной целиакии, а также синдрома целиакии нецелесообразно. Целиакия — всегда первичное заболевание, в истории болезни важно указать дату установления диагноза, что облегчает определение стадии заболевания (табл. 4-5).

Таблица 4-5. Классификация целиакии

Форма	Период	Степень тяжести	Течение заболевания
Типичная	Клиническая манифестация	Легкая	Осложненное
Атипичная (малосимптомная)	Клиническая ремиссия	Средняя	Неосложненное
Скрытая (латентная)	Клинико-серологическая ремиссия (неполная)	Тяжелая	Рефрактерное
	Клинико-серологическая и морфологическая ремиссия (полная)		
	Декомпенсация		

Клиническая картина

В типичном случае целиакия манифестирует через 1,5–2 мес после введения злаковых продуктов в рацион питания, как правило, в возрасте 6–8 мес. Нередко провоцирующим фактором является инфекционное заболевание.

Характерные симптомы:

- учащение стула, полифекалия, стеаторея;
- увеличение окружности живота на фоне снижения массы тела;
- признаки дистрофии: резкое снижение массы тела, истончение подкожного жирового слоя (рис. 4-9, б, в), снижение мышечного тонуса, утрата ранее приобретенных навыков и умений, гипопропротеинемические отеки.

Отмечаются многообразные дефицитные состояния и симптомы: рахитоподобный синдром, синдром остеопении, патологические переломы костей, судорожный синдром, кариес и поражение зубной эмали, раздражительность, агрессивное поведение, анемия, полиурия, полидипсия, дистрофические изменения и ломкость ногтей, повышенная кровоточивость — от мелкоточечных кровоизлияний до тяжелых носовых и маточных кровотечений, нарушение сумеречного зрения, фолликулярный гиперкератоз, витилиго, стойкие фурункулезы, хейлиты, глосситы, рецидивирующие стоматиты, парестезии с потерей чувствительности, выпадение волос и т.д.

Атипичная целиакия характеризуется атрофией слизистой оболочки тонкой кишки, наличием серологических маркеров, однако клинически проявляется каким-либо отдельным симптомом при отсутствии прочих. Могут быть другие варианты атипичной целиакии, но чаще всего ведущими являются анемический синдром, остеопороз, задержка роста.

При латентной целиакии, широко распространенной в европейской популяции, имеет место атрофия слизистой оболочки тонкой кишки различной степени выраженности, определяются серологические маркеры, однако клинические признаки заболевания отсутствуют.

Группы риска по целиакии:

- хроническая диарея и СРК;
- отставание в физическом и/или половом развитии;
- остеопороз;
- железодефицитная или мегалобластическая анемия;
- синдромы Дауна, Вильямса и Шерешевского–Тернера.

Детям из групп риска, а также имеющим ассоциированные заболевания, близких родственников (родителей и сibs), больных целиакией, рекомендуют обследование в целях ее исключения.

Диагностика

HLA-типирование должно являться первым этапом формирования групп риска среди родственников, больных целиакией (группы генетического риска). В дальнейшем

определяют серологические маркеры заболевания (антиглиадиновые антитела и антитела к трансглутаминазе), что позволяет использовать серологический (второй) этап диагностики для выявления лиц с иммунологическими отклонениями (группы иммунологического риска). В результате морфологического исследования слизистой оболочки тонкой кишки (третий, основной этап диагностики) устанавливают диагноз целиакии. При отрицательных результатах детям (родственникам) рекомендуют дальнейшее динамическое наблюдение.

Серологические методы диагностики целиакии информативны только в активный период заболевания, причем они не являются унифицированными. Предполагается более низкая чувствительность определения аутоантител у детей раннего возраста по сравнению с взрослыми.

При подозрении на целиакию при отсутствии клинических проявлений заболевания и сомнительных данных гистологического и серологического исследований у детей старше 3 лет проводят провокационный тест (нагрузка глютеном). Через 1 мес или раньше в случае появления симптомов заболевания проводят повторные гистологическое и серологическое исследования.

При выявлении анемии может потребоваться углубленное исследование обмена железа, включая общую и латентную железосвязывающую способность сыворотки, уровень трансферрина, сывороточного железа, коэффициент насыщения трансферрином.

В связи с высокой частотой нарушений минерализации костной ткани при целиакии требуется контроль состояния костной ткани: рентгенографическое исследование трубчатых костей, определение костного возраста, биохимические исследования.

Эндоскопические признаки целиакии: отсутствие складок в тонкой кишке (кишка в виде трубы; рис. 4-10, а) и поперечная их исчерченность. Обнаружение этих признаков является поводом для взятия биопсии и проведения гистологического исследования.

Патоморфология

В активном периоде целиакии имеются следующие гистоморфологические признаки.

- Частичная или полная атрофия (значительное снижение высоты) ворсинок вплоть до полного исчезновения (атрофическая энтеропатия; рис. 4-10, б) с увеличением глубины крипт (снижением соотношения «высота ворсинки/глубина крипты» менее 1,5) и уменьшением количества бокаловидных клеток.
- Межэпителиальная лимфоцитарная и лимфоплазмочитарная инфильтрация собственной пластинки слизистой оболочки тонкой кишки.
- Уменьшение высоты щеточной каемки и т.д.

Желательно проведение морфометрии, которая повышает достоверность диагностики и оценки результатов динамического наблюдения.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят с кишечной формой муковисцидоза, дисахаридазной недостаточностью, аномалиями ЖКТ. Ложноположительный диагноз целиакии встречается при таких заболеваниях, как функциональная диарея, СРК. Сходная гистологическая картина может наблюдаться при аллергической энтеропатии, белково-калорийной недостаточности питания, тропической спру, лямблиозе, радиационном энтерите, аутоиммунной энтеропатии, иммунодефицитных состояниях, Т-клеточной лимфоме.



Рис. 4-10. Патоморфология целиакии и хронического атрофического еунита: а — эндоскопическая картина ДПК при целиакии; б — хронический атрофический еунит: гиперрегенераторная атрофия слизистой оболочки при целиакии в активной стадии (окраска гематоксилинэозином; × 100)

Лечение

Разработаны шесть ключевых элементов лечения больных целиакией.

- Консультация с опытным диетологом.
- Образование в отношении болезни.
- Пожизненное соблюдение аглютеновой диеты.
- Диагностика и лечение недостатка питания.
- Доступ к группе поддержки.
- Продолжительное наблюдение мультидисциплинарной группой специалистов.



• Питание детей до 1 года: у 2/3 детей раннего возраста в остром периоде необходимы ограничение молочных продуктов и смесей и замена смесями на основе изолята соевого белка и гидролизатов белка, несмотря на то что практически все адаптированные молочные и лечебные смеси не содержат глютен. Важно исключение злакового прикорма!

• Назначают стол № 4а (аглутеновый) по М.И. Певзнеру с повышенным содержанием белка и солей кальция. Из рациона полностью исключают пшеницу, рожь, ячмень, овес и содержащие их продукты. Рекомендуемые приемлемые уровни глютена составляют менее 20‰ (20 мг/кг готового продукта). Исключают механические и химические раздражители ЖКТ, продукты и блюда, усиливающие броильные процессы. Энергетическая ценность — 3000–3200 ккал; белков — 120 г, жиров — 100 г, углеводов — 400–450 г. Температура горячих блюд — 57–62 °С, холодных — не ниже 15 °С. Всю пищу готовят на пару или отваривают. В период диареи разрешены только протертые блюда, после нормализации стула — блюда в неизмельченном виде. Режим питания — 6 раз в сутки.

• Безопасные продукты питания: рис, гречиха, кукуруза, пшено; мука, крахмалы, приготовленные из картофеля, тапиоки, маниоки, батата, бобов, гороха, сои, различных орехов; мясо, рыба, овощи, фрукты, яйца, молочные продукты; вышние сорта колбас и сосисок (с уточнением состава); шоколад, мармелад, некоторые сорта конфет и мороженого, зефир.

• Исключение глютенсодержащих продуктов («явный» глютен): мука, хлебобулочные, макаронные, кондитерские изделия; крупы: пшеничная, манная, овсяная, перловая, «Геркулес», толокно, ячневая, «Артек», «Полтавская», «7 злаков», «4 злака», «Мюсли», детские каши; котлеты, блюда в панировке; вареные колбасы, сосиски, полуфабрикаты из измельченного мяса и рыбы; мясные и рыбные консервы; овощные и фруктовые консервы, в том числе томатные пасты, кетчупы; мороженое, йогурты, сыры; маргарины с глютенсодержащими стабилизаторами.



- Исключение «явного» и «скрытого» глютена: уксусы, салатные соусы, майонезы, соевые соусы, сухие приправы и пряности, концентрированные сухие супы, бульонные кубики; чай, кофе, какао-смеси для быстрого приготовления; кукурузные хлопья, крабовые палочки; карамель, соевые и шоколадные конфеты с начинкой, чупа-чупс, восточные сладости, повидло промышленного производства; пищевые добавки; квас.
- Исключение непищевых продуктов, содержащих глютен: клей на почтовых марках и конвертах; некоторые виды косметики, в том числе губная помада; некоторые виды зубной пасты; лекарственные препараты (таблетки, покрытые оболочкой).

Медикаментозная терапия при целиакии носит вспомогательный характер, но в ряде случаев может быть жизненно необходимой. В основном она направлена на коррекцию метаболических нарушений, развившихся на фоне синдрома мальабсорбции.

Большим целиакией назначают ферменты: панкреатин (креон[▲], панцитрат[▲], ликреаз[▲]) в каждое кормление с индивидуальным подбором дозы (приблизительно 1000 ЕД/кг в сутки липазы), курс — 1–3 мес; при диарее — адсорбент-мукоцитопротектор смектит диоктаэдрический (смекта[▲], неосмектин[▲]); пробиотики: линекс[▲], бифиформ[▲], лактобактерин[▲] и бифидумбактерин[▲] в средних дозах в течение 1–2 мес. Показаны препараты кальция, витамины С, D₃, кокарбоксилаза, лечение анемии.

Холестатический синдром может потребовать назначения препаратов урсодезоксихолевой кислоты (урсосан[▲], урсофальк[▲]).

При среднетяжелой и тяжелой формах требуется стационарное лечение.

При выраженной гипопроотеинемии назначают 10% раствор альбумина[▲] в/в капельно, наборы аминокислот, при гипогликемии — препараты калия в 5–10% растворе глюкозы[▲] в/в капельно, при водно-электролитных расстройствах — изотонический раствор натрия хлорида, 4,0–7,5% раствор калия хлорида, 25% раствор сульфата магния. Из анаболиков назначают оротовую кислоту (калия оротат[▲]), глицин[▲], иногда ретаболил[▲], при тяжелой форме — глюкокортикоиды (преднизолон по 1–2 мг/кг). L-тироксин[▲] назначают в дозе 25–50 мг/кг, курс — до 1 мес под контролем ТТГ, Т₃ и Т₄.



• Обследование должно быть проведено в активном периоде заболевания, до назначения безглютеновой диеты, иначе результаты его достоверно интерпретировать невозможно.

• В настоящее время единственным достоверным методом диагностики целиакии (золотым стандартом диагностики) является анализ морфологической картины слизистой оболочки тонкой кишки. Дополнительный способ подтверждения диагноза — определение титра антиглиадиновых антител.

• Основное лечение заключается в пожизненном соблюдении аглиадиновой диеты.

Профилактика

Юридические вопросы в отношении целиакии не решены, это касается предоставления инвалидности, безусловного отвода от обязательной службы в рядах вооруженных сил.



Прогноз

Целиакия — на сегодняшний день заболевание, не поддающееся радикальному излечению (хотя достижим высокий уровень качества жизни).

При длительном течении нераспознанной целиакии повышается риск возникновения опухолей ЖКТ и другой локализации, а также ассоциированных с целиакией аутоиммунных заболеваний: сахарного диабета 1-го типа, аутоиммунного

тиреоидита, болезни Аддисона, системной красной волчанки, склеродермии, миастении, ревматоидного артрита, алопеции, аутоиммунного гепатита (АИГ), герпетиформного дерматита, первичного билиарного цирроза печени, атаксии с антителами к клеткам Пуркинью, кардиомиопатий. У 15% больных целиакией риск перехода в гастроинтестинальную карциному или лимфому в 40–100 раз выше по сравнению с общей популяцией.

СИНДРОМ ИЗБЫТОЧНОГО БАКТЕРИАЛЬНОГО РОСТА

СИБР в кишечнике (в англоязычной литературе — *bacterial overgrowth*) обусловлен нарушением качественного и количественного состава микробного биоценоза кишечника, размножением УПМ в количестве, не свойственном здоровому человеку, — более 10^5 микробных тел в 1 мл тонкой кишки (рис. 4-11, а). Он представляет собой не самостоятельную нозологическую форму, а синдром. Термин «дисбактериоз» в последние годы использовать не совсем корректно, поскольку он не в полной мере отражает сущность развивающихся нарушений.

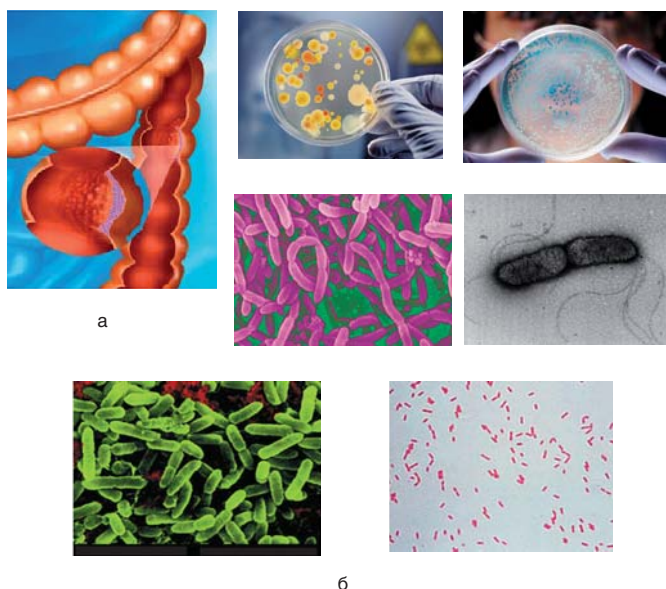


Рис. 4-11. Характеристики СИБР: а — участок тонкой кишки при СИБР; б — разнообразные УПМ при отсутствии бифидобактерий



Различают три фазы становления микрофлоры.

- Фаза I — асептическая (к моменту рождения характерен стерильный меконий), продолжительностью 10–20 ч.
- Фаза II — транзиторная (первые 2–3 дня заселения ЖКТ разнообразными микроорганизмами).
- Фаза III — фаза стабилизации микрофлоры.

При естественном вскармливании биоценоз представлен бифидумбактериями: *Bifidum (B.) bifidum* и *B. breve*, к 1 мес жизни — лактобактериями. Эти два вида составляют от 90 до 95% микрофлоры кишечника.

При искусственном вскармливании наблюдаются *B. longum*, лактобактерии, клостридии, бактероиды и вейлонеллы.

После 1 года жизни доминирующими становятся анаэробы: *B. breve*, *B. adolescentis*, *B. longum*, *B. infantis* [10^8 – 10^{10} микробных клеток (м.к.) на 1 г фекалий], бактероиды (10^5 – 10^{12} м.к./г), лактобациллы (10^3 – 10^{17} м.к./г). Среди аэробов преобладают кишечная палочка (10^6 – 10^9 м.к./г) и энтерококки (10^3 – 10^9 м.к./г).

Этиология и патогенез

С точки зрения микробиологии СИБР характеризуется значительным увеличением общего количества функционально неполноценных кишечных палочек (лактозо-, маннито-, индолотрицательных), содержанием гемолитических форм *Escherichia coli*, созданием условий для размножения грибов рода *Candida* и других УПМ, а также уменьшением количества анаэробных представителей (особенно бифидобактерий) (рис. 4-11, б). Место про- и пребиотиков в коррекции состава микрофлоры кишечника представлено на рис. 4-12, а.

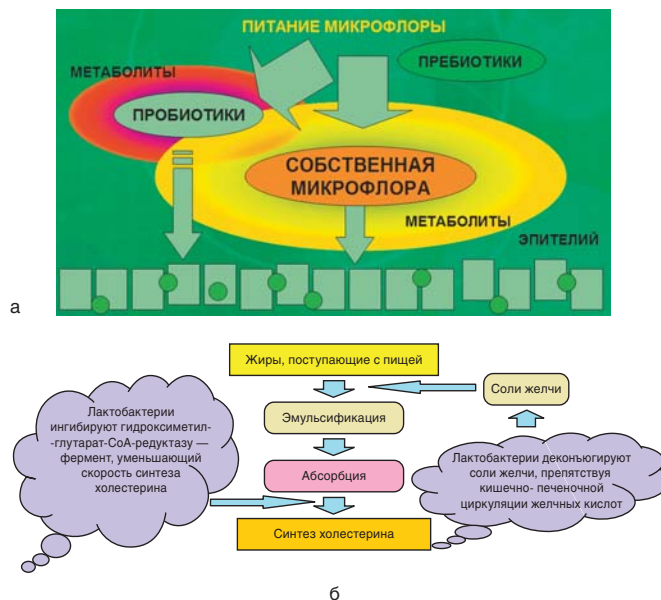


Рис. 4-12. Про- и пребиотики: а — место про- и пребиотиков в коррекции состава микрофлоры кишечника; б — гипохолестеринемическая активность лактобактерий

Доказано, что нарушения обмена холестерина (в том числе ожирение) тесно связаны с нарушением микробного баланса ЖКТ. Механизм снижения содержания холестерина под влиянием действия лактобактерий изображен на рис. 4-12, б.

Фоном для развития СИБР служат различные состояния, сопровождаемые нарушением переваривания пищи, пассажа внутрипросветного содержимого, изменением иммунологической реактивности организма, ятрогенными воздействиями на микрофлору кишечника. При этих состояниях неусвоенные питательные вещества служат питательной средой для избыточного размножения бактерий.

В качестве единственной самостоятельной нозологической формы СИБР выступает псевдомембранозный колит, обусловленный избыточным размножением *Clostridium difficile* — облигатно-анаэробной грамположительной спорообразующей бактерии, обладающей природной устойчивостью к большинству широко применяемых антибиотиков (клиндамицину, ампициллину, цефалоспорином и др.).

Клиническая картина

СИБР характеризуется различными клиническими проявлениями, наслаивающимися на симптомы основного заболевания.

Избыточное размножение бактерий в тонкой кишке является дополнительным фактором, поддерживающим воспаление слизистой оболочки, снижающим продукцию ферментов (в основном лактазы) и усугубляющим нарушение переваривания и всасывания. Эти изменения обуславливают



• На площади поверхности кишечника, составляющей около 400 м^2 , обитает свыше 500 видов микроорганизмов, причем в различных отделах ЖКТ количество их колеблется от 10^3 до 10^{12} КОЕ/мл (КОЕ — колониобразующая единица).

• Вся микрофлора кишечника подразделяется на главную, или облигатную, из которой доминирующими являются бифидобактерии, бактероиды, лактобактерии, кишечные палочки, энтерококки; факультативную (УПМ) и транзитную (случайные микроорганизмы) микрофлору.

• УПМ — это группа бактерий, грибов, простейших и, вероятно, вирусов, вступающих с организмом человека или в симбиоз, или в конкурентные отношения, нередко приводящие к развитию заболеваний.

• В патологии имеют значение представители родов *Escherichia*, *Proteus*, *Klebsiella*, *Enterobacter*, *Serratia*, *Staphylococcus*, *Streptococcus*, *Haemophilus*, *Pseudomonas*, *Moraxella*, *Vibrio*, *Bacteroides*, *Clostridium*, *Bacillus*, *Mycobacterium*, *Candida*, *Aspergillus* и др.

развитие таких симптомов, как коликообразные боли в околопупочной области, метеоризм, диарея, похудение.

СИБР играет огромную роль в развитии синдрома экзокринной панкреатической недостаточности за счет разрушения бактериями панкреатических ферментов, развития воспаления в эпителии тонкой кишки с последующим постепенным развитием атрофии слизистой оболочки. При преимущественном вовлечении в процесс толстой кишки пациенты предъявляют жалобы на неоформленный стул, метеоризм, ноющие боли в животе.

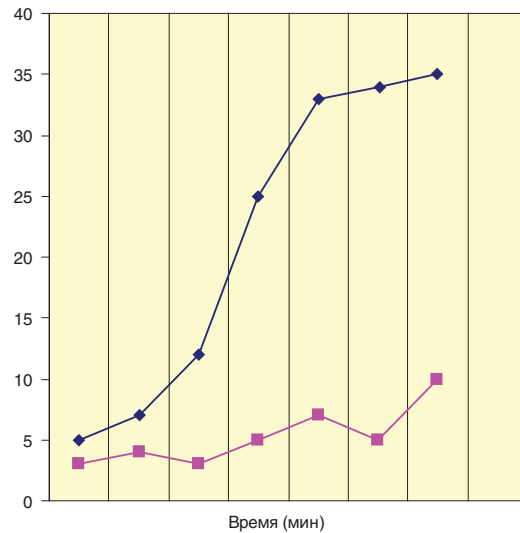
Выраженные нарушения равновесия в составе кишечной микрофлоры могут сопровождаться признаками гиповитаминоза B_{12} , B_1 , B_2 , РР. У пациента выявляются трещины в углах рта, глоссит, хейлит, поражения кожи (дерматит, нейродермит), железо- и B_{12} -дефицитная анемия. Поскольку микрофлора кишечника служит важным источником витамина K , могут наблюдаться нарушения свертывания крови. В результате нарушения обмена желчных кислот развиваются симптомы гипокальциемии (онемение губ, пальцев, остеопороз).

Диагностика

Диагностика СИБР подразумевает анализ картины основного заболевания, выявление возможной причины нарушения микробиоценоза кишечника. Точными методами диагностики СИБР являются аспирация содержимого тонкой кишки с немедленным посевом аспирата на питательную среду, а также неинвазивный дыхательный водородный тест с лактулозой (рис. 4-13, а). В тесте оценивается выдыхаемый воздух после употребления лактозы. Если она метаболизируется быстрее, чем в норме, этот подъем свидетельствует об избыточной концентрации бактерий в тонкой кишке.

Посев кала на дисбактериоз, широко используемый в РФ как метод оценки микробиоценоза кишечника, за рубежом признан неинформативным, поскольку дает представление лишь о микробном составе дистального отдела толстой кишки.

Дополнительные методы могут включать эндоскопическое, рентгенологическое исследования кишечника для выявления нарушений анатомического строения, оценки перистальтики ЖКТ; биопсию тонкой кишки для установления диагноза энтерита, энтеропатии (рис. 4-13, б), диагностики ферментопатий и др.



а



б

Рис. 4-13. Диагностика СИБР: а — раннее повышение концентрации водорода в выдыхаемом воздухе при СИБР; б — гиперплазия лимфоидного фолликула при энтеропатии (окраска гематоксилин-эозином, $\times 50$)

Лечение

Диетические предписания необходимо давать с учетом основного заболевания.

Медикаментозное лечение проводят в зависимости от степени дисбактериоза в два этапа:

- I этап — подавление роста УПМ;
- II этап — нормализация кишечной микрофлоры.



• У детей раннего возраста для профилактики и лечения СИБР наиболее важным является естественное вскармливание, при искусственном вскармливании — использование адаптированных смесей с пре- и пробиотиками, кисломолочных смесей.

• У детей старшего возраста — полноценное питание с включением кисломолочных продуктов, содержащих бифидо- и лактобактерии.

• При отсутствии противопоказаний рекомендуют овощи, фрукты и ягоды, обладающие бактерицидным действием на УПМ: редьку, редис, лук, чеснок, хрен, укроп, морковь, смородину, малину, клубнику, землянику, чернику, абрикосы, яблоки, черноплодную рябину, гранатовый сок, гвоздику, корицу, лавровый лист.

• Ограничивают употребление легкоусвояемых углеводов и молока (особенно пресного).

Антибактериальная терапия показана крайне редко, только при тяжелых формах СИБР. Назначают метронидазол (трихопол[▲], флагил[▲]) по 200–400 мг 3 раза в день в течение недели; при его неэффективности детям старшего возраста добавляют тетрациклин по 250 мг 4 раза в день в течение 2 нед. Антибиотики резерва — ципрофлоксацин (ципромед[▲], ципробай[▲]), суточная доза — 20 мг/кг 2 раза в день, и ванкомицин (ванкоцин[▲]) по 125 мг 4 раза в день, курс — 10–14 дней.

В ряде случаев для подавления УПМ проводят фаготерапию. Бактериофаги используют у новорожденных, применяют внутрь 2–3 раза в сутки за 1–1,5 ч до кормления (предварительно разводят в 2 раза кипяченой водой) или вводят в клизмах 1 раз в сутки. Лечебную микроклизму с бактериофагом проводят через 2 ч после самостоятельного стула или очистительной клизмы.

Бактериофаг стафилококковый[▲] выпускается во флаконах по 50 и 100 мл, в ампулах по 2 мл; детям 0–6 мес назначают внутрь по 5–10 мл и в клизме по 20 мл, 6–12 мес — по 10–15 и 20 мл соответственно, 1–3 лет — по 15–20 и 40 мл, старше 3 лет — внутрь по 50 мл, в клизме — по 50–100 мл. Курс лечения — 5–7 дней, при необходимости через 3–5 дней проводят еще 1–2 курса. Бактериофаг клебсиелл поливалентный очищенный[▲] в ампулах по 5, 10 и 20 мл применяют внутрь в дозе 1,0–1,5 мл/кг в сутки в 1–3 приема и в виде высоких клизм, курсом 10–14 дней. Применяют также бактериофаг коли, интести-бактериофаг, бактериофаг клебсиелл, протейный жидкий во флаконах по 50 и 100 мл, доза — 5–15 мл 3 раза в сутки, курс — 5–10 дней.

Лечение псевдомембранозного колита проводят по определенным схемам и не рассматривают вследствие обособленности этого заболевания.

Дети с небольшими отклонениями биоценоза обычно не нуждаются в подавлении микрофлоры, лечение можно начинать с назначения про- и пребиотиков.

К пробиотикам, содержащим нормальные штаммы кишечных бактерий и используемым с заместительной целью, относят линекс[▲], бифиформ[▲], бифидумбактерин[▲] и лактобактерин[▲], лактобактерии ацидофильные + грибки кефирные (аципол[▲]), бифилиз[▲], бификол[▲] и др.



- Пробиотики — бактерии, обладающие антагонистической активностью в отношении патогенных и условно-патогенных бактерий и обеспечивающие восстановление нормальной микрофлоры.

• С микробиологической точки зрения это живые клетки полезной микрофлоры кишечника: бифидо- и лактобактерии.

- Сухие пробиотики — лиофилизированные (высушенные) микроорганизмы (в порошке, капсулах, таблетках), которым для действия необходимо 1–4 ч для выхода бактерий из анабиоза (спящего состояния).

- Жидкие пробиотики — это первоначальная, не подвергшаяся лиофилизации (сушке) форма бактерий.

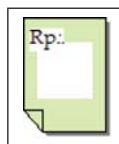
- Только 5–10% принятых внутрь пробиотиков достигают кишечника в своем первозданном виде.

Линекс[▲] и бифидумбактерии лонгум + энтерококкус фециум (бифиформ[▲]) — комбинированные препараты в капсулах. Линекс[▲] показан детям с рождения до 2 лет по 1 капсуле, 2–12 лет — по 1–2 капсулы, старше 12 лет — по 2 капсулы 3 раза в сутки. Бифиформ[▲] назначают детям от 2 лет по 2–3 капсулы 2 раза в сутки. Курс лечения — 10–21 день.

Бифидумбактерин форте[▲] детям с рождения до 1 года назначают по 1 пакетик 2–3 раза в сутки, 1–15 лет — по 1 пакетик 3–4 раза в сутки, старше 15 лет — по 2 пакетика 2–3 раза в сутки. Лактобактерии ацидофильные + грибки кефирные (аципол[▲]) в лиофилизате для приготовления раствора, в таблетках, детям 3–12 мес рекомендуют по 1 ч. л. 2–3 раза в сутки, 1–3 лет — по 1 ч. л. 2–4 раза в сутки за 30 мин до приема пищи, с 3 лет — в таблетках.

Лактобактерии ацидофильные (ацилакт[▲]) в таблетках, сухом порошке детям до 6 мес назначают по 5 доз в сутки в 2 приема, старше 6 мес — по 5 доз 2–3 раза в сутки за 30 мин до приема пищи. Бификол[▲] содержит бифидобактерии и кишечные палочки. Препарат назначают детям 6–12 мес — по 2 дозы, 1–3 лет — по 4 дозы, старше 3 лет — по 6 доз 2–3 раза в сутки за 30–40 мин до еды. Курс лечения препаратами — 21 день.

Бактисубтил[▲] (чистая сухая культура бактерий *Bacillus cereus* в виде спор) в капсулах рекомендуют детям старше 3 лет по 1–2 капсулы 3–4 раза в сутки, цель назначения препарата — селективная деконтаминация, т.е. размножение спор до полной стерилизации кишечника. Курс лечения — 10 дней.

	<p>Rp.: Caps. «Linex» N 16 D.S. По 1 капсуле 3 раза в сутки принимать после еды, запивая большим количеством воды (ребенку 1 год)</p>	<p>Rp.: Caps. «Bactisubtil» N 20 D.S. По 1 капсуле принимать за 1 ч до еды 3 раза в сутки (ребенку 9 лет)</p>
--	---	---

В качестве селективной стимуляции, направленной на активизацию процессов роста и размножения бифидо- и лактофлоры, рекомендуют пребиотики, способствующие восстановлению собственной микрофлоры ребенка: лактулозу, хилак форте[▲].

Пребиотики — компоненты пищи, которые не перевариваются ферментами человека, не усваиваются в верхних отделах ЖКТ, поэтому достигают кишечника в своем первозданном виде и стимулируют рост естественной микрофлоры кишечника.



- Пребиотики содержатся в молочных продуктах, кукурузных хлопьях, крупах (особенно овсяной), луке, чесноке, фасоли, горохе, артишоках, цикории полевом, аспарагусе, бананах, топинамбуре и др.

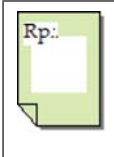
- В результате микробного метаболизма пребиотиков в толстой кишке образуются молочная кислота, короткоцепочечные жирные кислоты, что является пищей для собственной микрофлоры кишечника (см. рис. 4-12, а).

С биохимической точки зрения пробиотики — это полисахариды, инулин, лактулоза и некоторые галакто-, фруктозо- и олигосахариды.

Лактулозу (гудлак[▲], дюфалак[▲], нормазе[▲]) детям до года назначают внутрь в 1–2 приема по 1,5–3,0 мл/сут, 1–3 года — 5 мл/сут, 3–6 лет — 5–10 мл/сут, 7–14 лет — по 10–15 мл/сут. Курс лечения — 3–4 нед и более.

Лактулоза + лигнин гидролизный (лактофильтрум[▲]) — комбинация пребиотика и сорбента, нормализующая микрофлору кишечника и очищающая организм от токсинов и аллергенов. Применяют внутрь 3 раза в день между приемами пищи, детям 7–12 лет назначают по 1–2 таблетки по 500 мг, старше 12 лет и взрослым — по 2–3 таблетки во время еды. Курс лечения — 14 дней.

Хилак форте^а стимулирует более 500 видов собственной микрофлоры кишечника, его не назначают одновременно с лактосодержащими препаратами. Детям первых 3 мес жизни — по 15–20 капель, от 3 мес до 1 года — по 15–30 капель, детям 2–14 лет — по 20–40 и 15–18 лет — по 40–60 капель 3 раза в сутки до или во время приема пищи, смешивая с небольшим количеством жидкости (за исключением молока). Форма выпуска — капли во флаконах-капельницах по 30 и 100 мл. Курс лечения — 14 дней и более.

	<p><i>Рр.: Sir. «Dupalac» 200,0 D.S. По 5 мл во время еды 2 раза в сутки (ребенку 7 лет)</i></p>	<p><i>Рр.: Sol. «Hylak forte» 30,0 D.S. По 20 капель внутрь 3 раза в сутки. Принимать во время еды, запивая большим количе- ством воды (ребенку 3 года)</i></p>
---	--	---

Профилактика

Обязательным условием предупреждения СИБР являются устранение причин, вызвавших его, эффективная терапия основного заболевания.

У детей первого года жизни важным фактором профилактики является сохранение грудного вскармливания или, если это невозможно, использование адаптированных кисломолочных смесей и смесей с пре- и пробиотиками.

Обеспечение современного человека функциональным питанием, т.е. питанием, содержащим полезные микроорганизмы или метаболиты, повышение уровня образования населения в вопросах здорового питания — направления современной профилактической и восстановительной медицины.

Основой предупреждения СИБР являются рациональная антибиотикотерапия и исключение необоснованных случаев назначения антибактериальных средств. Антибактериальную терапию проводят по жизненным показаниям.

Прогноз

Прогноз благоприятный при своевременной коррекции дисбиотических нарушений.

ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КИШЕЧНИКА

НЯК и болезнь Крона имеют много общих патофизиологических и эпидемиологических характеристик и образуют группу хронических воспалительных заболеваний кишечника, которые иногда сложно дифференцировать. Ключевое отличие в том, что НЯК поражает только толстую кишку, в то время как болезнь Крона может вовлекать весь ЖКТ, начиная от ротовой полости и заканчивая анусом, а также поражать все слои пищеварительной трубки (рис. 4-14).

Географическое, этническое распределение НЯК и болезни Крона очень схожи. При этих заболеваниях признается роль общих генетических механизмов.

Неспецифический язвенный колит

Коды по МКБ-10

K51. Язвенный колит.

K51.0. Язвенный (хронический) энтероколит.

K51.1. Язвенный (хронический) илеоколит.

K51.2. Язвенный (хронический) проктит.

K51.3. Язвенный (хронический) ректосигмоидит.

K51.9. Язвенный колит неуточненный.

НЯК — хроническое рецидивирующее заболевание, при котором воспаление имеет диффузный характер и локализуется в пределах слизистой оболочки толстой и прямой

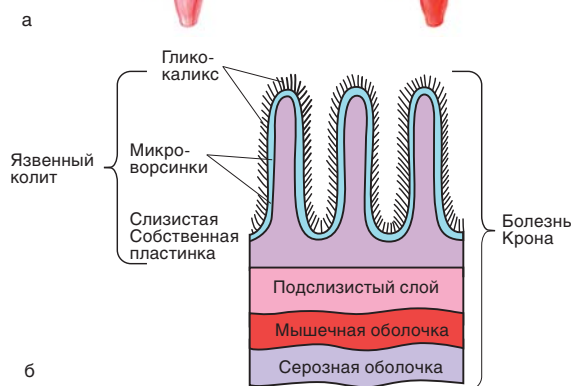
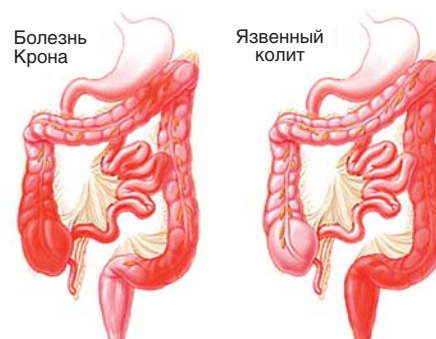
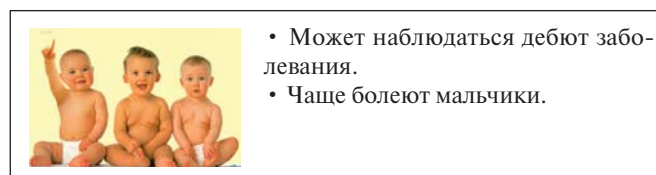


Рис. 4-14. Воспалительные заболевания кишечника: а — наиболее частые локализации патологического процесса; б — глубина поражения стенки пищеварительного тракта при хронических воспалительных заболеваниях кишечника

кишки, сопровождается болями, гемоколитом со слизью и иногда с гноем, прогрессирующим ухудшением состояния.

НЯК обнаруживается у 35–100 человек на каждые 100 000 населения индустриально развитых стран, т.е. затрагивает менее 0,1% популяции. У детей НЯК развивается относительно редко, заболеваемость оценивается как 3,4 на 100 000 детского населения. В последние два десятилетия наблюдают рост количества больных НЯК. Соотношение женщин и мужчин составляет 1:1.

К регионам, характеризующимся высокой частотой НЯК, относятся Великобритания, США, Северная Европа, Австралия. Низкая заболеваемость отмечается в Азии, Японии, Южной Америке.



Этиология и патогенез

В настоящее время рассматриваются следующие причины НЯК.

- Генетическая предрасположенность (наличие изменений в хромосомах 6,12, ассоциация с геном *IL-1ra*).
- Использование НПВС в течение длительного времени.
- Бактерии, вирусы? (роль этих факторов до конца не ясна).
- Пищевая аллергия (молоко и другие продукты), стресс провоцируют первую атаку заболевания или его обострение, но не являются самостоятельными факторами риска развития НЯК.
- Иммунологические нарушения и аутоиммунизация — факторы патогенеза заболевания. При НЯК возникает каскад самоподдерживающихся патологических про-

цессов: сначала неспецифических, затем аутоиммунных, повреждающих прежде всего орган-мишень — кишечник.

Классификация

Классификация НЯК представлена в табл. 4-6.

Таблица 4-6. Рабочая классификация НЯК

Локализация	Активность	Течение	Фаза	Степень тяжести
Дистальный колит	Минимальная	Молниеносное	Ремиссия	Легкая
Левосторонний колит	Умеренная	Острое	Обострение	Средняя
Тотальный колит	Резко выраженная	Хроническое:		Тяжелая
Внекишечные проявления и осложнения		• рецидивирующее; • непрерывное		

Клиническая картина

Выделяют три ведущих симптома НЯК:

- наличие крови в стуле (гемоколит);
- диарея;
- боли в животе.

Почти в половине случаев заболевание начинается исподволь. Частота стула варьирует от 4–8 до 16–20 раз в сутки и более. Степень процесса определяется как легкая при частоте стула менее 4 раз в сутки, единичных прожилках крови в стуле, нормальной СОЭ, отсутствии системных проявлений. Состояние средней тяжести характеризуется учащенным стулом (более 4 раз в сутки), минимальными системными нарушениями. При тяжелом течении наблюдается дефекация с кровью свыше 6 раз в сутки, отмечаются лихорадка, тахикардия, анемия и повышение СОЭ более 30 мм/ч. Гемоколит сопровождают, а иногда и предшествуют боли в животе, чаще во время еды или перед дефекацией. Боли схваткообразные, локализуются внизу живота, в левой подвздошной области или вокруг пупка.

Различают системные и местные осложнения НЯК (табл. 4-7), причем местные осложнения у детей развиваются редко.

Таблица 4-7. Осложнения НЯК

Системные	Местные
Артрит и артралгия, гепатит, склерозирующий холангит, панкреатит, тяжелое поражение кожи и слизистых оболочек (узловатая эритема, пиодермия, трофическая язва, рожистое воспаление, афтозный стоматит), пневмония, сепсис, поражения глаз (увеит, эписклерит)	Профузное кишечное кровотечение, перфорация кишки, стриктура толстой кишки, поражение аноректальной области (трещины, свищи, абсцессы, геморрой, слабость сфинктера с недержанием кала и газов), рак толстой кишки

Диагностика

Диагностика заболевания в большинстве случаев не вызывает затруднений.

Для НЯК в клиническом анализе крови характерны признаки воспаления (нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, тромбоцитоз, повышение СОЭ) и анемии (снижение уровня эритроцитов и гемоглобина). В биохимическом анализе крови наблюдаются повышение уровня С-реактивного белка, γ -глобулинов, снижение уровня сывороточного железа, признаки иммунного воспаления (повышены уровни циркулирующих иммунных комплексов, иммуноглобулинов класса G).

Рентгенологически выявляют асимметрию, деформацию или полное исчезновение гаустр. Просвет кишки имеет вид шланга с утолщенными стенками, укороченными отделами, сглаженными анатомическими изгибами.

Решающую роль в подтверждении диагноза НЯК играют колоноскопия или ректороманоскопия с гистологическим исследованием биоптатов. Слизистая оболочка толстой кишки гиперемирована, отечна, легкоранима, появляется ее зернистость (рис. 4-15, а). Сосудистый рисунок не определяется, выражена контактная кровоточивость, обнаруживаются эрозии, язвы, микроабсцессы, псевдополипы.

Диагностическим маркером НЯК является фекальный кальпротектин, при обострении заболевания его уровень повышается более 130 мг/кг стула.

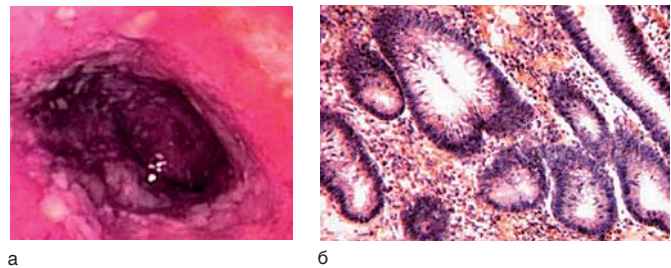


Рис. 4-15. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: а — колоноскопия при НЯК: гипертрофированная остаточная слизистая оболочка, зернистость толстой кишки в очагах атрофии; б — микропрепарат: дисплазия эпителия и многочисленные митозы в криптах (окраска гематоксилин-эозином; $\times 100$)

Патоморфология

НЯК у детей значительно чаще, чем у взрослых, имеет распространенный характер. Тотальные формы поражения наблюдаются у 60–80% детей и лишь у 20–30% взрослых. При этом прямая кишка меньше вовлечена в воспалительный процесс и может выглядеть малоизмененной.

Патологические изменения в толстой кишке разнообразны — от легкой гиперемии, кровоточивости слизистой оболочки до образования глубоких язв, распространяющихся до серозного слоя.

При гистологическом исследовании выявляются воспаление и некроз, отек слизистой оболочки и подслизистого слоя, расширение капилляров и кровоизлияния в отдельных участках. Клетки эпителия набухшие, переполнены слизью (рис. 4-15, б). Позднее появляются крипт-абсцессы; вскрываясь в полость крипт, они приводят к изъязвлению слизистой оболочки.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят с болезнью Крона, целиакией, дивертикулитом, опухолями и полипами толстой кишки, туберкулезом кишечника, болезнью Уиппла и др.

В ряде случаев диагноз НЯК может быть выставлен ошибочно. Имитируют это заболевание другие патологии, в частности острые кишечные инфекции (сальмонеллез, дизентерия), протозойные инвазии (амебиаз, лямблиоз), глистные инвазии, болезнь Крона, реже рак толстой кишки.

Для исключения инфекций необходимо получение отрицательных бактериологических посевов кала, отсутствие нарастания титра антител (реакция прямой гемагглютинации — РПГА) к возбудителям в крови. Однако необходимо помнить, что выявление острых кишечных инфекций и нередко гельминтов не исключает диагноз НЯК.

Трудным является проведение дифференциальной диагностики между НЯК и болезнью Крона (см. ниже табл. 4-10).

Лечение

В период незначительного или умеренного обострения возможно амбулаторное лечение.

- С момента обострения назначают стол № 4а (см. диету при целиакии), при стихании воспалительных процессов — стол № 4б, затем обычная, но высококалорийная диета с увеличением легкоусвояемых белков на 15–20%.



- Исключают молоко и молочные продукты, облигатные аллергены, продукты, раздражающие слизистую оболочку кишечника.

Назначают антибактериальные препараты — азосоединения сульфапиридина с салициловой кислотой [сульфасалазин, месалазин (салазопиридазин[▲]), салазодиметоксин[▲]] под контролем показателей периферической крови. Сульфасалазин назначают в дозе 30–40 мг/кг в сутки в 3–4 приема: детям 2–5 лет — 1–2 г/сут, 6–10 лет — 2–4 г/сут, старше 10 лет — 2–5 г/сут. Месалазин рекомендуют в суточной дозе 30–40 мг/кг в 3–4 приема. Салазопиридазин[▲] и салазодиметоксин[▲] назначают детям до 5 лет по 500 мг, старше 5 лет — по 750–1500 мг/сут. Полную дозу дают до получения терапевтического эффекта в течение 5–7 дней, затем каждые 2 нед дозу снижают на 1/3 от ее первоначальной величины.

При легкой форме заболевания курс лечения составляет до 2–4 мес, при тяжелой — не менее 6 мес. При дистальном проктите месалазин назначают в свечах по 500 мг 4 раза в сутки или по 1 г 2 раза в сутки, курс лечения — 2–3 мес.

При средней и тяжелой формах заболевания назначают пероральный и парентеральный прием глюкокортикоидов, далее циклоспорин, инфликсимаб в условиях специализированного стационара.

Прием салазопрепаратов сочетают с мексаформом[▲], интестопаном[▲], ферментными препаратами (панкреатин, креон 10 000[▲], панзинорм[▲], мезим форте[▲]), которые назначают курсами по 2–3 нед.

Фармакологическое действие мексаформа[▲] и интестопана[▲] обусловлено антибактериальным и антипротозойным эффектами. Мексаформ[▲] назначают школьникам по 1–3 таблетки в день, курс лечения — около 3 дней. Интестопан[▲] назначают детям до 2 лет — по 1/4 таблетки на 1 кг массы тела в день в

3–4 приема, старше 2 лет — по 1–2 таблетки 2–4 раза в день, максимальный курс лечения — 10 дней.

Обязательно парентеральное введение комплекса витаминов и микроэлементов.

Для нормализации микрофлоры кишечника назначают пробиотики: линекс[▲], бифиформ[▲], колибактерин[▲], бифидумбактерин[▲], бификол[▲], лактобактерин[▲] в общепринятых возрастных дозах на 3–6 нед.

	<i>Rp.: Tab. Sulfacalazini 0,5 in obductae D.t.d. N 50</i> S. По 2 таблетки после еды 4 раза в сутки (ребенку 4 года)	<i>Rp.: Caps. «Biform» N 30 D.S. По 1 капсуле 2 раза в сутки (ребенку 3 года)</i>
--	--	---

При легкой форме (распространенном проктите или ограниченном проктосигмоидите) назначают микроклизмы с гидрокортизоном (125 мг) или преднизолоном (20 мг) 2 раза в сутки, курс лечения — 7 дней; сульфасалазин в сочетании с местным введением месазалина в свечах или микроклизмах.

При среднетяжелой форме (распространенном проктосигмоидите, реже левостороннем колите) терапию проводят в специализированном стационаре: преднизолон внутрь, микроклизмы с гидрокортизоном или преднизолоном, внутрь длительно сульфасалазин и метронидазол.

При тяжелой форме — терапия в реанимационном отделении, подготовка к хирургическому лечению. Применяют субтотальную колэктомию с наложением первичного анастомоза или илео- и сигмостомы с сохранением возможности восстановления кишечной непрерывности после стихания активности воспаления в прямой кишке. Пирамида лечения пациентов с НЯК представлена на рис. 4-16.

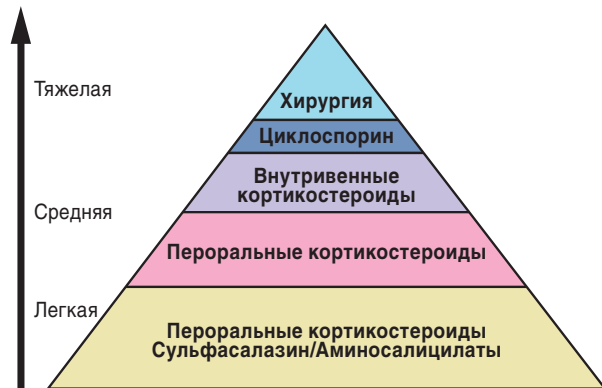
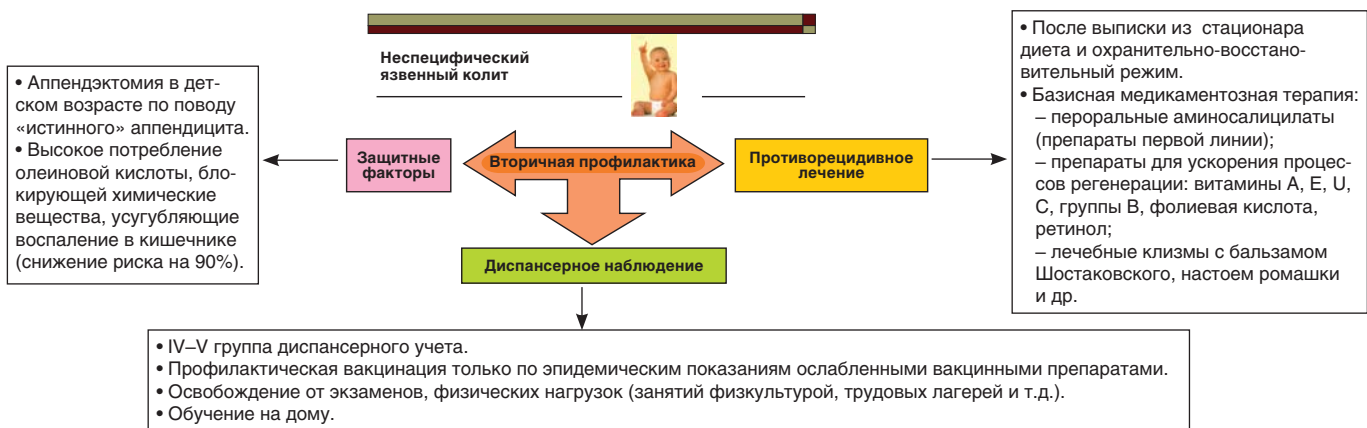


Рис. 4-16. Пирамида лечения при обострении НЯК

Профилактика

Профилактика НЯК представлена ниже.



Прогноз

Прогноз для выздоровления неблагоприятный, для жизни — зависит от степени тяжести заболевания, характера течения, наличия осложнений. Показан регулярный эндоскопический контроль изменений слизистой оболочки толстой кишки из-за возможности ее дисплазии. Большинство взрослых пациентов длительно нетрудоспособны, следовательно, нуждаются в оформлении инвалидности.

Болезнь Крона

Коды по МКБ-10

K50. Болезнь Крона (регионарный энтерит).

K50.0. Болезнь Крона тонкой кишки.

K50.1. Болезнь Крона толстой кишки.

K50.8. Другие разновидности болезни Крона.

K50.9. Болезнь Крона неуточненная.

Хроническое рецидивирующее заболевание (трансмуральный илеит, терминальный илеит) с воспалительным и гранулематозно-язвенным поражением терминального отдела подвздошной кишки, реже — толстой кишки, характеризуемое болями в животе перед актом дефекации, запором, пониженным питанием. Болезнь названа в честь американского гастроэнтеролога Б. Крона, описавшего ее в 1932 г.

Заболеваемость болезнью Крона составляет 3 случая на 100 000 детского населения. Наиболее часто болезнь встречается у лиц, проживающих в Северной Европе и Северной Америке. Все более часты случаи манифестации болезни у детей в возрасте до 2 лет. Среди заболевших соотношение мальчиков и девочек составляет 1,0:1,1, в то время как среди взрослых чаще болеют мужчины.

Этиология и патогенез

Существуют вирусная, аллергическая, травматическая и инфекционная теории происхождения болезни Крона, однако ни одна из них не получила признания.

Среди причин называются наследственные или генетические вследствие частого выявления болезни у однояйцевых близнецов и у родных братьев. Примерно в 17% случаев больные имеют кровных родственников, также страдающих этим заболеванием. Однако прямая связь с каким-либо HLA-антигеном еще не найдена. Выявлена повышенная частота мутации гена *CARD15*. Отягощенность семейного анамнеза отмечается в 26–42% случаев.

Системное поражение органов при болезни Крона наталкивает на подозрение об аутоиммунной природе заболевания. У пациентов обнаруживают патологически высокое количество Т-лимфоцитов, антитела к кишечной палочке, белку коровьего молока, липополисахаридам. Из крови больных в периоды обострения выделены иммунные комплексы.

Классификация

Классификация болезни Крона представлена в табл. 4-8.

Таблица 4-8. Классификация болезни Крона

Локализация	Стадия	Активность	Характер течения	Ответ на терапию
Терминальный илеит Илеоколит Колит	Обострение Ремиссия	Легкая Умеренная	Свищевой (пенетрирующий) Стенозирующий	Гормонально-зависимый
Поражение аноректальной зоны	Непрерывно рецидивирующая	Высокая	(с формированием стриктур)	Гормонорезистентный
Поражение тонкой кишки			Воспалительный (отсутствие свищей и стриктур)	
Поражение верхних отделов ЖКТ			Смешанный	
Сочетанное поражение (тотальное)				

Клиническая картина

Клиническая картина очень разнообразна и во многом зависит от локализации, тяжести, продолжительности и наличия рецидивов болезни. Для детей характерны более обширные и тяжелые поражения ЖКТ.

Классическая триада: боли в животе, диарея и потеря массы тела — отмечается у 25% больных.

Общие симптомы: слабость, повышенная утомляемость, увеличение температуры тела, часто волнообразного характера.

Кишечные симптомы: боль в животе, часто симулирующая острый аппендицит, диарея, анорексия, тошнота, рвота, вздутие кишечника, потеря массы тела. У детей часто отмечаются абдоминальные боли, а у взрослых — диарея.

Потеря массы тела обусловлена сначала анорексией в результате усиления боли после приема пищи, в запущенных случаях — синдромом мальабсорбции, развивающимся как после хирургических вмешательств, так и в результате распространенности процесса, при котором нарушается всасывание жиров, белков, углеводов, витаминов (А, В₁₂, D) и микроэлементов. Нарушения роста к моменту постановки диагноза болезни Крона отмечаются у 10–40% детей.

Внекишечные проявления: артропатии (артралгия, артрит), узловая эритема, гангренозная пиодермия, афтозный стоматит, поражения глаз (увеит, ирит, иридоциклит, эписклерит), ревматоидный артрит (серонегативный), анкилозирующий спондилоартрит, сакроилеит, остеопороз, остеомалация, псориаз и т.д.

Хирургические осложнения представлены на рис. 4-17.

Они включают:

- прободение стенки кишки с развитием внутрибрюшинных абсцессов, перитонита, внутренних и наружных свищей, стриктур, брюшных спаек;
- сужение просвета кишки (стриктуры) и кишечная непроходимость;
- гастродуоденальное кровотечение;
- токсический мегаколон;
- абдоминальный инфильтрат;
- анальные трещины;
- свищи (кишечно-кожные, межкишечные).

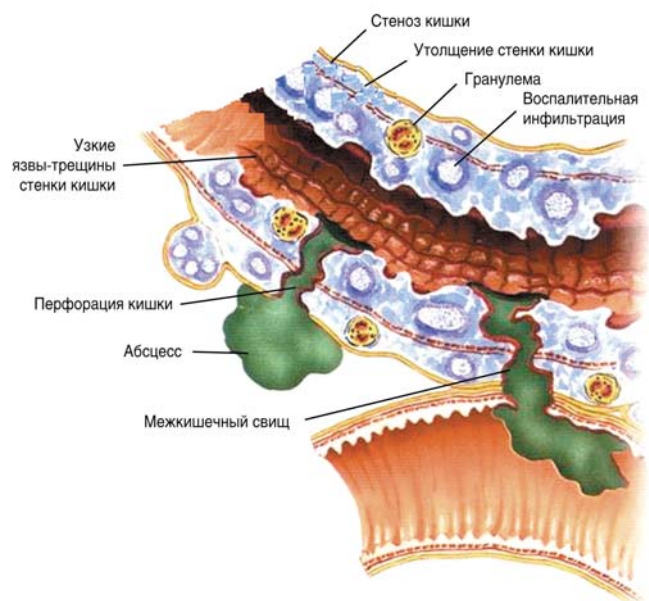


Рис. 4-17. Хирургические осложнения болезни Крона

Диагностика

В анализе крови определяются гиперлейкоцитоз, высокая СОЭ, нормохромно-гипохромная нормоцитарная анемия. Возможны снижение уровня железа, фолиевой кислоты, витамина В₁₂, гипоальбуминемия как результат нарушения всасывания в кишечнике, гиполипидемия, гипокальциемия, повышение С-реактивного белка.

Высококочувствительным и специфичным показателем является уровень кальпротектина в кале. Этот белок продуцируется нейтрофилами слизистой оболочки кишечника. Уровень кальпротектина более 130 мг/кг стула отражает активность воспаления в слизистой оболочке кишечника, а также является предиктором близкого обострения у пациентов с болезнью Крона в фазе ремиссии.

При исследовании желудочной секреции обнаруживают ахлогидрию.

Золотым стандартом диагностики болезни Крона является илеоколоноскопия (осмотр всей толстой кишки и терминального, или конечного, отдела подвздошной кишки). Обязательным условием является забор не менее 2 биоптатов из отделов толстой кишки и подвздошной кишки (как пораженных, так и интактных) с последующим их гистологическим исследованием.

При эзофагогастродуоденоскопии при болезни Крона с поражением желудка и ДПК обнаруживают регионарное (прерывистое) поражение слизистой оболочки, плотные розоватые возвышения с эрозией в центре на фоне атрофичной слизистой оболочки антрального отдела желудка, полипоподобные изменения слизистой оболочки ДПК, покрытые желтовато-белым налетом (вид булжной мостовой) (рис. 4-18, а). При биопсии выявляют атрофический гастрит и гранулемы. Характерные для болезни Крона гранулемы (см. рис. 4-17) состоят из эпителиоидных клеток и гигантских многоядерных клеток типа Пирогова–Лангханса.

Наиболее типичной рентгенологической картиной поражения желудка и ДПК являются деформация антрального отдела, инфильтрация и ригидность стенки органа, сужение просвета, вялая перистальтика. Позже складки слизистой оболочки желудка также приобретают вид булжной мостовой. КТ проводят, когда имеются внутрибрюшинные абсцессы, пальпируемая масса в правой подвздошной области, увеличение лимфатических узлов брыжейки.

Диагноз должен быть подтвержден эндоскопически и морфологически и/или эндоскопически и рентгенологически.

Патоморфология

Патоморфология характеризуется трансмуральным, т.е. затрагивающим все слои пищеварительной трубки, воспалением, лимфаденитом, образованием язв и рубцов стенки кишки. Язвы создают сходство с булжной мостовой (рис. 4-18, б). Могут встречаться одиночные или многочисленные псевдополипы, которые образуют так называемые мостики. Граница между непораженным и пораженным участками может быть довольно четкой.

При гистологическом исследовании слизистая оболочка замещена отечной грануляционной тканью, инфильтрированной полинуклеарами. В подслизистом слое определяют склероз, отек, обилие сосудов с суженными просветами, скопления эпителиоидных и гигантских клеток без казеозного распада (рис. 4-18, в). Здесь же обнаруживают гранулемы. Мышечный слой утолщен, состоит из мышечных узлов, разделенных интерстициальным склерозом.

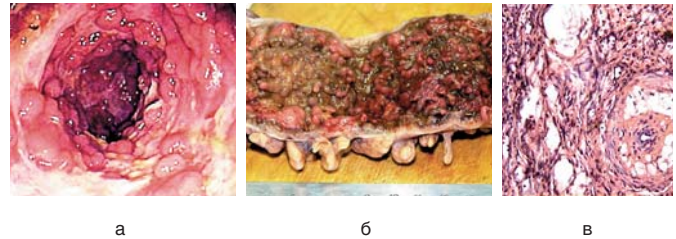


Рис. 4-18. «Булжная мостовая»: а — ДПК при эндоскопическом исследовании; б — макропрепарат толстой кишки; в — микропрепарат: фиброз тканей, сужение просвета стенок артерии толстой кишки (окраска гематоксилин-эозином; × 100)

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику болезни Крона проводят с большим количеством инфекционных и неинфекционных хронических диарей, синдромом нарушения всасывания в кишечнике, недостаточностью питания (табл. 4-9).

Таблица 4-9. Дифференциальная диагностика болезни Крона с различными заболеваниями

Заболевания инфекционной природы	Заболевания неинфекционной природы
Сальмонеллез, шигеллез, колит, вызванный <i>E. coli</i> , псевдотуберкулез, псевдомембранозный колит, амебиаз, гонорейный проктит, хламидийный проктит и т.д.	Аппендицит, ишемический колит, радиационный колит и энтерит, мезентерит, лимфома кишечника, ангиит и т.д.

Гистологическая картина болезни Крона имеет сходство с саркоидозом ввиду наличия характерных гранулем, которые наблюдаются и при туберкулезе. Но, в отличие от последнего, при болезни Крона в бугорках никогда не бывает творожистого распада.

Отличия болезни Крона и НЯК описаны в табл. 4-10.

Таблица 4-10. Дифференциальная диагностика болезни Крона и НЯК

Показатель	Болезнь Крона	НЯК
Стул с кровью	Редко	Часто
Боли в животе	Часто	Редко
Тенезмы	Отсутствуют	Часто
Объем стула	Избыточный	Умеренный
Вовлеченность терминального отдела подвздошной кишки	Характерно	Никогда
Поражение толстой кишки	Сегментарное поражение слизистой оболочки	Непрерывное поражение слизистой оболочки
Перианальные поражения	Распространены	Редко
Свищи	Распространены	Редко
Специфические антитела к цитоплазме нейтрофилов	35–85% случаев	0–20% случаев
Гранулемы при биопсии	В стенке кишки и лимфатических узлах	Отсутствуют
Хирургическое лечение	Неэффективно	Эффективно
Рецидивы	Частые	Отсутствуют
Курение	Более высокий риск для курильщиков	Низкий риск для курильщиков

Лечение

Лечение неосложненной болезни Крона с локализацией в желудке и ДПК преимущественно консервативное.

Общие принципы терапии следующие.

- Лечение детей должно носить более агрессивный характер с ранним назначением иммуномодуляторов.
- Глюкокортикоиды (преднизолон) применяют только для индукции ремиссии, но не для ее поддержания.
- Энтеральное питание, возможно, более эффективно при впервые выявленной болезни, чем при рецидивирующем течении. При тяжелом течении болезни с развитием гипопротеинемии, электролитных нарушений проводят внутривенные инфузии растворов аминокислот, альбумина, плазмы, электролитов.

Инфликсимаб эффективен как для индукции ремиссии у детей с болезнью Крона, рефрактерной к проводимой терапии, включая рефрактерную свищевую форму, так и для поддержания ремиссии.

В условиях стационара назначают глюкокортикоиды; инфликсимаб (ремикейд[▲]) — селективный антагонист фактора некроза опухоли человека, СД — 5 мг/кг; иммуномодуляторы. При легких и среднетяжелых формах для поддержания ремиссии применяют препараты 5-аминосалициновой кислоты: сульфасалазин, месалазин (салазопиридазин[▲]), салозодиметоксин[▲].



- Диета с повышенным количеством белка, витаминов, микроэлементов.
- Ограничение клетчатки, молока и других продуктов, вызывающих раздражение слизистой оболочки кишечника, жирных продуктов и соли.

Для поддержания ремиссии целесообразно применение азатиоприна или 6-меркаптопурина. Препараты рекомендуют на раннем этапе терапии преднизолоном как часть схемы поддержания ремиссии у больных, которые резистентны или не переносят азатиоприн или 6-меркаптопурин, возможно применение метотрексата, при илеоколите — метронидазола (трихопол[▲], флагил[▲]) по 1,0–1,5 г/сут в сочетании с преднизолоном или салазопиринами.

Назначают успокаивающие и холинолитические средства, ферменты, витамины, антибиотики (в случае присоединения инфекции), симптоматическую терапию.

Хирургическое лечение предпринимается в случаях, когда невозможно исключить опухолевый процесс, при нарушении эвакуации из желудка в результате стеноза или профузном кровотечении.

Профилактика

Первичная профилактика предусматривает рациональное, полноценное, соответствующее возрасту и индивидуальным возможностям ЖКТ питание; предупреждение и последовательное лечение острых кишечных инфекций, паразитарных заболеваний, а также другой патологии органов пищеварения.

Больные дети наблюдаются по IV–V группе диспансерного учета, обучаются на дому, на них оформляется инвалидность.

Прогноз

Прогноз для выздоровления неблагоприятный, для жизни — зависит от тяжести болезни. У детей возможно достижение длительной клинической ремиссии; хирургическое лечение применяют очень редко. У взрослых болезнь имеет рецидивирующее течение, смертность в 2 раза выше по сравнению с таковой в здоровой популяции.

5 Заболевания поджелудочной железы

ОСТРЫЙ ПАНКРЕАТИТ

Код по МКБ-10

K85. Острый панкреатит.

Острый панкреатит — острое заболевание поджелудочной железы, сопровождаемое некрозами и геморрагиями в органе, обусловленное ферментативным аутолизом.

У детей острый панкреатит наблюдается редко, его распространенность колеблется от 0,4 до 1,0% всех хирургических заболеваний.

Этиология и патогенез

Причинами болезни являются прием жирной пищи, вызывающей гиперстимуляцию поджелудочной железы, употребление алкоголя, желчнокаменная болезнь (ЖКБ), приводящая к обструкции панкреатического протока. Метаболические, лекарственные поражения, почечная недостаточность, инфекции (эпидемический паротит, вирус Коксаки типа В, цитомегаловирус, ветряная оспа, гепатит В), хирургические вмешательства рассматриваются в качестве этиологических факторов реже.

Заболевание возникает вследствие ранней активации зимогенных гранул, высвобождающих липолитические ферменты фосфолипазу А и липазу, которые переваривают клетки поджелудочной железы, в результате чего образуется жировой панкреонекроз. Если в результате накопления в поврежденных липазой панкреатоцитах свободных жирных кислот рН сдвигается до 3,5–4,5, то внутриклеточный трипсиноген трансформируется в трипсин. Трипсин активирует лизосомные ферменты и протеиназы, что ведет к протеолитическому некробиозу панкреатоцитов. Эластаза лизирует стенки сосудов, междольковые соединительнотканые перемычки. Это способствует быстрому распространению ферментного аутолиза (самоперевариванию) в поджелудочной железе и за ее пределами, т.е. острый панкреатит представляет собой токсическую энзимопатию (рис. 5-1). Пусковым механизмом является высвобождение из ацинарных клеток поджелудочной железы активированных панкреатических ферментов, обычно присутствующих в виде неактивных проферментов. Тяжесть заболевания зависит от баланса между высвобождаемыми протеолитическими ферментами и антипротеолитическими факторами. Последние включают внутриклеточный белок, ингибирующий панкреатический трипсин, и циркулирующие β 2-макроглобулин, α -1-антитрипсин и ингибиторы С1-эстеразы.

В табл. 5-1 представлена клиничко-морфологическая классификация острого панкреатита.

Таблица 5-1. Клиничко-морфологическая классификация острого панкреатита

Характер поражения	Локализация	Распространенность	Длительность (фаза)	Форма
Отечный (интерстициальный) Некротический (панкреатонекроз): – жировой; – геморрагический; – смешанный	Поражение головки, тела, хвоста, всех отделов поджелудочной железы	Мелкоочаговый Крупноочаговый	Ферментативная фаза (3–5 сут) Реактивная фаза (6–14 сут) Фаза секвестрации (с 15 сут) Фаза исходов (6 мес и более от начала заболевания)	Инфекционная Травматическая Холангиогенная

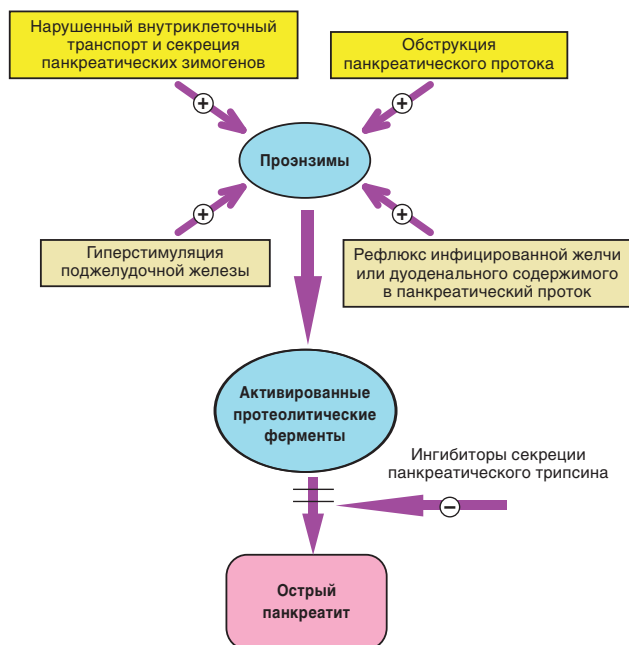


Рис. 5-1. Патогенез острого панкреатита

Клиническая картина

Независимо от природы и течения заболевания панкреатит имеет ряд общих клинических проявлений, объединяемых в следующие синдромы:

- болевой;
- диспепсический;
- экзокринной недостаточности;
- эндокринной недостаточности.

Болевой синдром характеризуется болями в верхней половине живота, слева и справа от срединной линии тела, которые иррадируют в поясницу, левую ногу, носят опоясывающий характер. Боли усиливаются при приеме любой пищи, облегчаются голодом, холодом и покоем. Интенсивность болей может быть различной, однако чаще всего они интенсивные, продолжаются несколько часов, плохо купируются.

Диспепсический синдром проявляется тошнотой, рвотой, не приносящей облегчения, метеоризмом.

Синдром экзокринной (внешнесекреторной) недостаточности связан с дефицитом пищеварительных ферментов: амилазы (амилорея — выделение с калом крахмала), трипсина (креаторея — непереваренные мышечные волокна), липазы (стеаторея I типа — выделение более 9% нейтрального жира при содержании в суточном рационе 100 г жиров) и определяется по данным копрограммы. Характерна полифекалия (более 400 г/сут). Отсутствует стеаторея II типа — выделение большого количества жирных кислот (патология тонкого кишечника).



- Проявление панкреатического синдрома менее чем через 6 мес от начала заболевания считается рецидивом острого панкреатита.
- Клиническая симптоматика более 6 мес считается обострением хронического панкреатита.

Синдром эндокринной (внутрисекреторной) недостаточности проявляется гипергликемией и кетозом.

Вследствие изменения баланса в системе «протеазы—антипротеазы» развивается системный воспалительный ответ (SIRS — *System Inflammatory Response Syndrome*), обуславливающий полиорганную недостаточность (как при обширных травмах, ожогах, сепсисе), основные проявления которого включают:

- дыхательную недостаточность;
- артериальную гипотензию;
- преренальную азотемию;
- тубулярный некроз;
- диссеминированное внутрисосудистое свертывание (ДВС);
- панкреатический шок.

Диагностика

В общем анализе крови отмечаются неспецифические изменения: лейкоцитоз, нейтрофилез, повышение СОЭ.

Биохимические исследования включают индикаторные (амилаза, трансаминазы) и патогенетические (липаза, трипсин) тесты. Активность амилазы в крови при остром панкреатите резко повышается. Амилаза, выделяемая с мочой, называется диастазой, ее уровень также увеличен, причем наибольшие амилаземия и диастазурия встречаются при паротитной инфекции.

На основании активности фосфолипазы А2 в сыворотке крови оценивают нарушения в легких; по уровню сывороточной рибонуклазы (РНКаза) — фазу острого деструктивного панкреатита. Повышение алкалинфосфата, трансаминаз и билирубина является диагностическим критерием непроходимости билиарного тракта.

Другими биохимическими признаками являются гиперкоагуляция, гипопроteinемия, увеличение уровня мочевины. У 15% детей с панкреатитом развивается гипокальциемия и до 25% имеют гипергликемию во время острого приступа.

Неблагоприятные прогностические признаки острого панкреатита:

- лейкоцитоз более $15\ 000 \times 10^9/\text{л}$;
- гиперкоагуляция (фибриноген $>6\ \text{г/л}$);
- амилаземия $>6\ \text{норм}$;
- амилозурия $>4\ \text{норм}$;
- гипербилирубинемия $>4\ \text{норм}$;
- гипергликемия $>2\ \text{норм}$;
- повышение мочевины $>2\ \text{норм}$;
- гипопроteinемия $<60\ \text{г/л}$.

Важный диагностический критерий — тест с использованием моноклональных антител, при котором выявляется снижение активности эластазы-1 в кале. Показатели: в норме — 200 мкг/г кала и более; умеренная, легкая степень экзокринной недостаточности — 100–200; тяжелая степень — менее 100 мкг/г кала.

Инструментальная диагностика включает УЗИ поджелудочной железы (снижение эхогенности — отек, повышение эхогенности — разрастание соединительной ткани), МРТ и КТ. Последняя имеет преимущество перед УЗИ, так как обеспечивает лучшую специфическую визуализацию ткани поджелудочной железы и ретроперитонеальных образований. Она позволяет оценить уровень тканевого метаболизма, наличие ишемии, некроза панкреатоцитов, жидкости в окружающих тканях поджелудочной железы при остром панкреатите (рис. 5-2, а), в то время как при хроническом панкреатите, к примеру, — множественные кальцинаты (рис. 5-2, б).

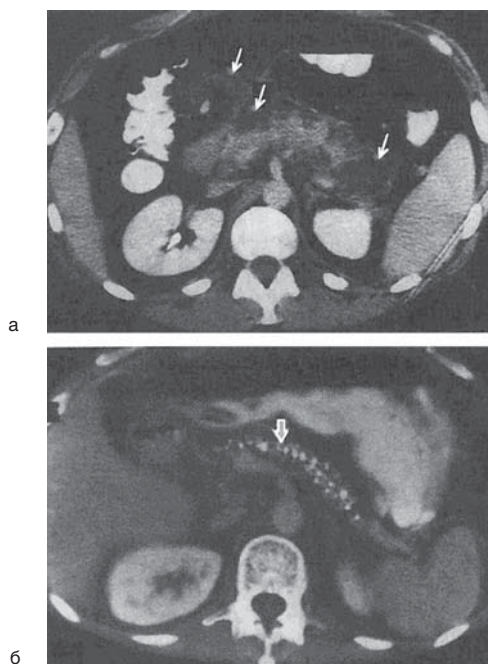


Рис. 5-2. КТ: а — острый панкреатит (стрелками указаны скопления жидкости в окружающих тканях); б — хронический панкреатит (стрелкой указаны множественные кальцинаты в поджелудочной железе)

Эндоскопическое исследование верхних отделов ЖКТ относится к дополнительным инструментальным методам исследования при остром панкреатите и используется для дифференциальной диагностики с заболеваниями желудка и ДПК.

Лапароскопия позволяет уточнить форму и вид заболевания, диагностировать панкреатогенный перитонит, парапанкреатический инфильтрат, сопутствующий деструктивный холецистит.

Патоморфология

При панкреонекрозе наблюдается полное отсутствие ткани поджелудочной железы — «минус-ткань»: отсутствие долек, соединительнотканых перегородок и др. (аутолиз); внутритканевый отек, геморрагии, жировой и клеточный некроз (рис. 5-3, а). Острый серозно-гнойный панкреатит представлен массивной лейкоцитарной инфильтрацией стромы железы, скоплением гнойных масс в просвете крупного выводного протока (рис. 5-3, б).

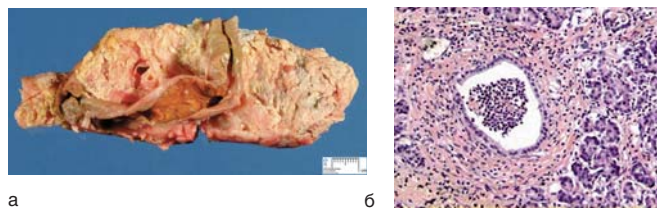


Рис. 5-3. Патоморфология панкреонекроза и панкреатита: а — макропрепарат поджелудочной железы: панкреонекроз; б — микропрепарат: острый серозно-гнойный панкреатит (окраска гематоксилин-эозином; $\times 100$)

Дифференциальная диагностика

Рентгенологические особенности острого и хронического панкреатита представлены на рис. 5-2. Основные заболевания, от которых дифференцируют острый панкреатит:

острый холецистит, гастрит, пищевая интоксикация, прободная язва желудка и ДПК, острый аппендицит, кишечная непроходимость, почечная колика, инфаркт миокарда. Необходимо учитывать возможность мезентериальной непроходимости, внематочной беременности (у девочек-подростков), нижнедолевой пневмонии и паранефрита.

Лечение

Экстренная госпитализация. Терапия комплексная, консервативная. Назначают строгий постельный режим, холод на живот.



- Голод на 1–3 сут или низкокалорийная диета; разрешают несладкий и некрепкий чай, сухарики из белого хлеба, протертые каши на воде, слизистые супы, омлет.
- Далее назначают стол № 5П (панкреатический) по М.И. Певзнеру пониженной энергетической ценности. Физиологическая норма белка (1/3 — животного происхождения), резкое ограничение жиров и углеводов. Энергетическая ценность — 1800 ккал; белков — 80 г, жиров — 40–60 г, углеводов — 200 г, свободной жидкости — 1,5–2 л, поваренной соли — 8–10 г. Пищу готовят в измельченном и протертом виде на воде, на пару, запекают. Очень горячие и холодные блюда исключаются. Режим питания — 6 раз в день.
- Рекомендуют нежирные сорта мяса, рыбы и птицы, продукты, содержащие естественные ингибиторы ферментов: овсяную кашу, сою, картофель, яичный белок.
- Исключают продукты, вызывающие вздутие кишечника, содержащие грубую клетчатку, богатые экстрактивными веществами, стимулирующие секрецию пищеварительных соков.


Показаны парентеральное введение жидкостей (солевых растворов, 5–10% растворы глюкозы с инсулином) до 1–3 л, препараты калия, кальция, низкомолекулярные плазмозаместители, белковые препараты.

При ферментемии и ферментурии показано внутривенное введение антиферментных препаратов (антикининов), таких как апротинин (трасилол[▲], контрикал[▲], гордокс[▲]), доза которых зависит от тяжести процесса. Антибактериальную терапию проводят при угрозе осложнений.

Эффективны регуляторные пептиды, соматостатины. Октреотит (сандостатин[▲]) применяют в РД 50–100 мкг 2–3 раза в день подкожно, в/м, в/в в течение 3–5 дней. При необходимости назначают противовоспалительные, антигистаминные и мочегонные препараты.

Назначают также холинолитические, спазмолитические и ганглиоблокирующие препараты, купирующие болевой синдром и спазм сфинктера Одди: дротаверин (но-шпа[▲]), папаверин, мебеверин (дюспаталин[▲]), платифиллин, атропин, ганглефен (ганглерон[▲]), метамизол натрия (анальгин[▲], баралгин[▲]). Платифиллин назначают в 0,2% растворе для инъекций № 10, в таблетках — по 5 мг.

Угнетает функциональную активность поджелудочной железы м-холинолитик пирензепин (гастроцепин[▲]), который назначают в таблетках по 25 и 50 мг. Детям 4–7 лет назначают по 12,5 мг (1/2 таблетки), 8–15 лет — по 25 мг 3 раза в день в течение 2–3 нед с постепенной отменой.

	<i>Rp.: Sol. Octreotidi 0,005 (50 мкг)</i>	<i>Rp.: Tab. «Gastrocepin» 0,025 N. 50</i>
	<i>D. t. d. N. 10</i>	<i>D. S. По 1/2 таблетке 3 раза в день. Принимать за 1 ч до еды (ребенку 7 лет)</i>
	<i>S. По 1 мл 3 раза в день подкожно (ребенку 15 лет)</i>	

Профилактика

Вторичная профилактика включает устранение этиологического фактора заболевания. Диспансерное наблюдение после острого панкреатита продолжается в течение 5 лет. Через 3 года ребенка переводят в группу риска по хроническому панкреатиту с ежегодным осмотром. Большое значение имеет рациональное питание, в основе которого лежит принцип сбалансированности по основным пищевым ингредиентам с учетом физиологических особенностей детского возраста. Необходимо абсолютное исключение алкоголя и алкогольсодержащих напитков, ограничение употребления тонизирующих, с добавлением консервантов и красителей жидкостей. Особого внимания заслуживают часто болеющие дети, а также пациенты, страдающие аллергическими заболеваниями.

Прогноз

Прогноз серьезный при развитии осложнений. Острый неосложненный панкреатит у детей может иметь благоприятный прогноз. При этой форме смертность составляет около 10%, и в редких случаях, при некротическом или геморрагическом панкреатите, — до 90%. Периодические эпизоды острого панкреатита приводят к хроническому панкреатиту.

ХРОНИЧЕСКИЙ ПАНКРЕАТИТ

Коды по МКБ-10

K86.1. Панкреатит.

K87. Хронический панкреатит.

K86. Рецидивирующий панкреатит.

Хронический панкреатит — прогрессирующее заболевание поджелудочной железы, характеризующееся нарастанием необратимых некротических и воспалительно-деструктивных изменений паренхимы, приводящее к стойкому нарушению экзо- и эндокринной функций органа.

Данные литературы о распространенности панкреатита у детей в структуре заболеваний органов пищеварения крайне разноречивы (от 5 до 25% всех больных с гастроэнтерологическими заболеваниями).

Этиология и патогенез

В целях выявления пациентов с ранними стадиями, с наследственным панкреатитом проводят тщательный анализ генеалогического древа. Нередко панкреатит развивается при муковисцидозе, болезни Крона, НЯК, ЯБ. Часто причина хронического панкреатита у детей неизвестна.

Обструкция панкреатобилиарного тракта вследствие врожденных (стеноза фатерова сосочка, аномалии ДПК, артериовенозной компрессии) и приобретенных (ЖКБ, описторхоза, эхинококкоза) причин считается основным этиологическим фактором панкреатита (рис. 5-4). В детском возрасте возможна тупая травма живота при ударе, падении с высоты (например, качелей — удар сиденья качелей в живот), наезд на препятствие при катании на велосипеде (травма об руль). В настоящее время особое значение как причина развития панкреатита имеет потребление алкоголя, в том числе у детей. Среди вирусных инфекций имеют значение паротит, герпес, мононуклеоз, среди бактериальных — иерсиниоз, сальмонеллез и др.

Повышение давления в протоковой системе, приводящее к тканевому повреждению и запускаящее каскад реакций, вызывает активизацию ферментов в железе. Заметную роль играют изменения в системе микроциркуляции, приводящие в конечном итоге к гипоксии клеток железы и повышению в них уровня цАМФ, который, в свою очередь, способствует активации транспорта Ca^{2+} в клетки. В результате этого про-

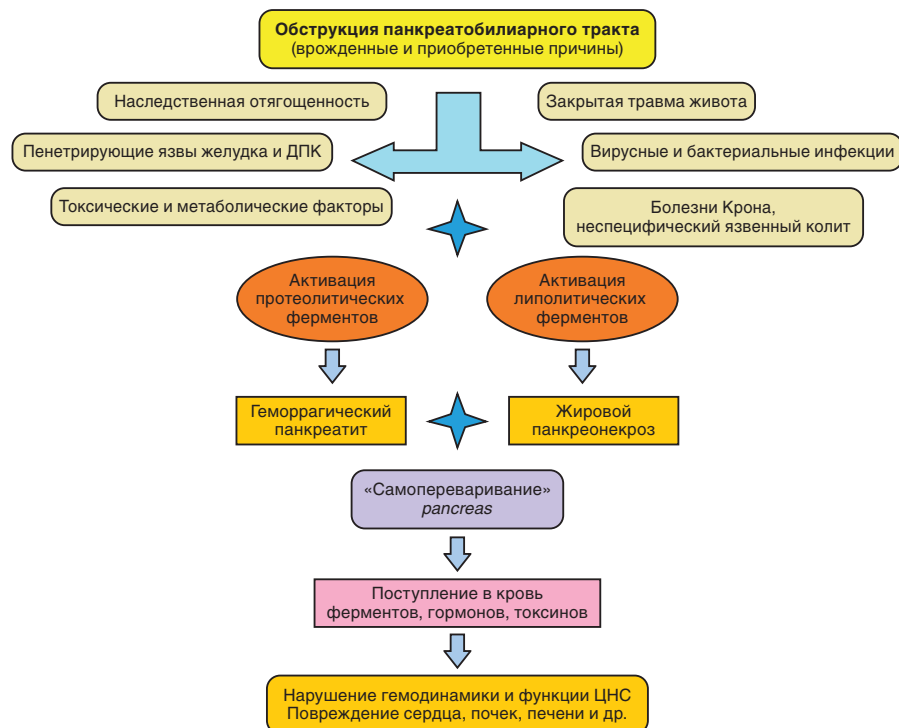


Рис. 5-4. Патогенез хронического панкреатита

исходит избыточное насыщение клеток кальцием, чрезмерное накопление его в митохондриях, что ведет к разобщению окисления и фосфорилирования. Далее наступают фаза дезнергизации клеток и нарастание процессов дистрофии.

Классификация

Большие затруднения вызывает диагностика панкреатита на фоне гастродуоденальной патологии. При отсутствии органических изменений и появлении панкреатических абдоминальных болей и незначительном увеличении уровня амилазы рекомендуют диагностировать дисфункцию сфинктера Одди, панкреатический вариант. Дисфункциональные расстройства билиарного тракта (K82.8) делятся на 2 типа: дисфункции желчного пузыря и дисфункции сфинктера Одди. Нередко же используют термины «реактивный панкреатит» или «диспанкреатизм», хотя их в МКБ-10 нет. Применяют следующую рабочую классификацию панкреатита у детей (табл. 5-2).

Таблица 5-2. Классификация хронического панкреатита у детей

Происхождение	Течение	Период	Степень тяжести	Осложнения со стороны поджелудочной железы	Осложнения со стороны других отделов ЖКТ
Первичный	Рецидивирующее с постоянным болевым синдромом	Обострение	Легкая	Кальцификация	Желудочно-кишечные кровотечения
Вторичный: – реактивный; – интоксикационный	Латентное	Субремиссия Клинико-лабораторная ремиссия	Средняя Тяжелая	Киста Абсцесс Недостаточность инкреторной функции	Синдром подпеченочной желтухи Синдром мальабсорбции Реактивный гепатит Инфекционные осложнения и т.д.

Клиническая картина

Клиническая картина в период обострения хронического панкреатита аналогична таковой острого панкреатита, независимо от этиологии. Значительное место занимают симптомы интоксикации, астеновегетативные проявления: повышенная утомляемость, частые головные боли, эмоциональная лабильность, раздражительность. У некоторых больных выраженный болевой синдром сопровождается повышением температуры тела в течение не-нескольких дней, изменениями в клиническом анализе крови.

Диагностика

Диагноз хронического панкреатита выставляют на основании следующих признаков.

- Наличие эпизодов болей в животе более 1 года с локализацией в верхнем левом квадранте, эпигастрии, полосой от подреберья к подреберью (опоясывающие).
- Выявление признаков нарушения внешнесекреторной функции поджелудочной железы.
- Изменения структуры органа по данным УЗИ, КТ или МРТ, магнитно-резонансной холангиопанкреатографии, ретроградной холангиопанкреатографии.

Патоморфология

Хронический воспалительный процесс в поджелудочной железе характеризуется необратимыми морфологическими изменениями. Наблюдается атрофия железистых элементов (панкреоцитов) с расширением протоков и замещением их соединительной тканью, кальцификацией, кистами. На рис. 5-5, а представлена микроскопическая картина умеренной смешанно-клеточной инфильтрации в строме и разрастания соединительной ткани по ходу перегородок (фиброз стромы).

Дифференциальная диагностика

Сходная симптоматика может наблюдаться при многих заболеваниях, прежде всего при наиболее частой патологии дет-

ского возраста — хроническом гастрите и/или ХГД. Значение в распознавании хронического панкреатита имеет патология постбульбарного отдела ДПК и большого дуоденального сосочка (рис. 5-5, б), определяемая с помощью эндоскопии, а также измерения давления в ДПК. При ХГД изменения касаются лишь слизистой оболочки желудка и ДПК.

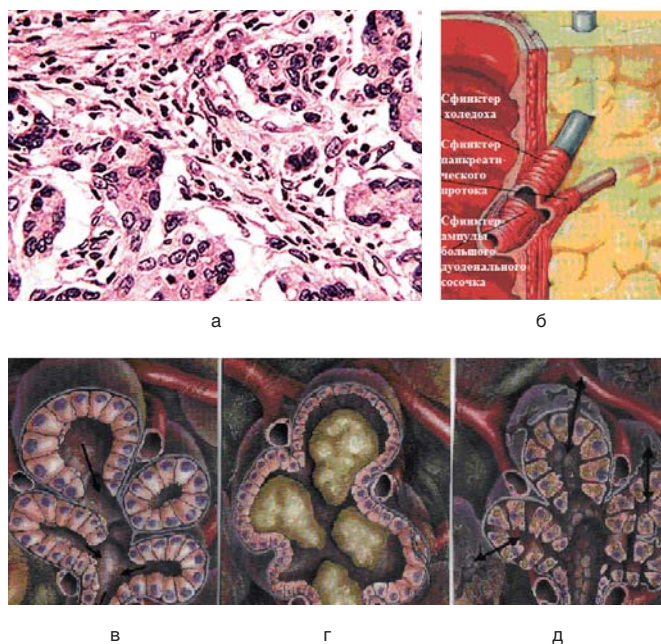


Рис. 5-5. Патоморфология заболеваний поджелудочной железы: а — микропрепарат при хроническом панкреатите (окраска гематоксилин-эозином; $\times 250$); б — анатомические элементы сфинктера Одди; в — нормальные ацинусы поджелудочной железы; г — муковисцидоз; д — хронический панкреатит (стрелками указано расширение межклеточных пространств)

Хронический панкреатит дифференцируют с муковисцидозом, при котором увеличивается вязкость слизи, скапливающейся в протоках, а расширение протоков и их концевых отделов приводит к атрофии и фиброзному замещению (рис. 5-5, г). При панкреатите наблюдается расширение межклеточных пространств, в результате чего происходят выход ферментов наружу, нарушение проницаемости ацинусов вплоть до жировой дегенерации клеток (рис. 5-5, д) (сравнение с нормой — рис. 5-5, в).

Лечение

Необходим индивидуальный терапевтический подход, но общеприняты следующие принципы терапии:

- купирование боли;
- функциональный покой поджелудочной железы;
- снижение секреторной активности поджелудочной железы;
- коррекция экзокринной и эндокринной недостаточности.

В период обострения показаны пребывание ребенка в стационаре, создание физиологического покоя и щажение больного органа, что обеспечивается назначением постельного режима, голода. Постоянно с помощью назогастрального зонда рекомендуют проводить аспирацию желудочного содержимого.

Для ликвидации болевого синдрома из медикаментозных средств используют холино- и спазмолитики, анальгетики,

блокаторы секреции поджелудочной железы, антациды, что позволяет устранить спазм сфинктера Одди, снизить внутрипротоковое давление и обеспечить пассаж панкреатического сока и желчи в ДПК.

Традиционно и успешно при обострении панкреатита для торможения желудочной и панкреатической секреции применяют антихолинергические средства: 0,1% раствор атропина, 0,2% раствор платифиллина, 0,1% раствор метацина и др.



• В первые 3 дня (до 5 дней) — голод с назначением парентерального питания, нутритивной поддержки. Разрешают несладкий чай, отвар шиповника, щелочные минеральные воды («Боржоми», «Славяновскую», «Смирновскую»).

• При обострении заболевания — **стол № 5П** (см. «Острый панкреатит»).

• Через 1–1,5 мес — стол №5 (непротертый вариант) с соблюдением принципа частого и дробного питания, обогащением рациона белками на 25% выше возрастной нормы и снижением содержания жиров и углеводов.

• Запрещают крепкие вегетарианские навары, мясные, рыбные бульоны, жирные сорта мяса, рыбы, жареные, копченые продукты, грубую клетчатку, острые закуски, приправы, консервы, колбасы, свежеспеченный хлеб, мороженое, холодные и газированные напитки, шоколад.

В последние годы в целях подавления желудочной секреции используют современные антисекреторные средства: ИПН омепразол, селективные блокаторы H_2 -рецепторов (например, фамотидин). Омепразол в/в (лосек[▲]) назначают по 20–40 мг в течение 3–5 дней, затем переходят на прием омепразола внутрь (омез[▲], ультоп[▲]) в течение 4–6 нед.

Снижения стимулирующего действия соляной кислоты достигают назначением антацидных препаратов на 3–4 нед (алмагель[▲], маалокс[▲], фосфалюгель[▲], рутацид[▲] и др.).

Нарушения двигательной функции ДПК, желчевыводящих путей с явлениями дуоденостаза и гипомоторной дискинезии купируются назначением прокинетики (домперидон, цизаприд[▲]).

Одним из основных направлений терапии хронического панкреатита является использование регуляторных пептидов — аналогов эндогенного соматостатина, к которым относятся октреотид и соматостатин — гуморальные ингибиторы экзокринной и эндокринной секреции поджелудочной железы и кишечника. Октреотид вызывает выраженное торможение секреции поджелудочной железы, желудка, печени и тонкой кишки, ингибирует моторику, снижает внутрипротоковую гипертензию, подавляет секрецию биологически активных веществ. Противовоспалительное действие октреотида связано также со стабилизацией клеточных мембран, блокадой цитокиногенеза, продукции простагландинов.

Октреотид (сандостатин[▲]) 0,01% раствор выпускается в ампулах по 50 или 100 мкг, курс лечения не превышает 5–10 дней. РД для детей дошкольного возраста составляет 25–50 мкг, для школьников — 75–100 мкг 2–3 раза в сутки. Препарат вводят в/в и подкожно. Длительность действия препарата — до 10–12 ч. Выраженных побочных эффектов не отмечено.

Антикининовый препарат апротинин (контрикал[▲], гордокс[▲]) в настоящее время уступает место препаратам соматостатина.

Особое значение в период выраженного обострения панкреатита приобретает инфузионная терапия, направленная на устранение метаболических нарушений на фоне эндогенной интоксикации. С этой целью больному вводят декстран (реополиглюкин[▲]), 5% раствор глюкозы, 10% раствор альбумина, свежемороженную плазму, глюкозоновокаиновую смесь.

В период купирования обострения на фоне ограничения приема нутриентов важна нутритивная поддержка — назначение парентерального и энтерального питания. Аминокислоты для парентерального питания (аминостерил КЕ[▲], аминоксол-нео[▲] и др.), полиамин, растворы электролитов вводят в/в капельно с учетом показателей кислотно-основного баланса. Наряду с ними используют жировые эмульсии для иммобилизации активной липазы и восполнения дефицита жирных кислот в крови: 10–20% раствор интралипида[▲] или липофундина[▲] с гепарином в/в капельно со скоростью 20–30 капель в минуту из расчета 1–2 г жира на 1 кг массы тела.

Энтеральное питание можно осуществлять лечебными смесями — гидролизатами белка, как у детей первого года жизни, но при панкреатитах эти смеси можно использовать в любом возрасте. Смеси вводят интрадуоденально через зонд в теплом виде.

Антибактериальная терапия показана для предупреждения вторичного инфицирования, при угрозе формирования кист и свищей, развития перитонита и других осложнений. Используют защищенные пенициллины (амоксиклав[▲], аугментин[▲] по 100 мг/кг в/в) или цефалоспорины III поколения (цефотаксим[▲], цефтриаксон[▲] по 50–100 мг/кг в/м или в/в).


Применяют пентоксил натрия, обладающий противовоспалительным и противорезорбционным действием, по 50–100 мг 3 раза в день после еды в течение 3–4 нед под контролем анализа крови.

Сложным вопросом лечения панкреатической недостаточности является выбор заместительной ферментной терапии (табл. 5-3), которая направлена на ликвидацию нарушений абсорбции жиров, белков и углеводов. После прекращения голодной диеты предпочтение отдают некомбинированным препаратам панкреатина, затем, через 3–4 нед при стихании обострения, используют ферменты с добавлением желчных кислот и/или гемицеллюлазы.


Таблица 5-3. Классификация ферментных препаратов

Основа	Препараты
Экстракты слизистой оболочки желудка	Ацидин-пепсин [▲] , пепсин, абомин [▲]
Панкреатические ферменты	Панкреатин, мезим форте [▲] , пензитал [▲] , панзинорм форте-Н [▲] , креон 10 000 [▲] , панцитрат [▲]
Содержащие панкреатин, желчь, гемицеллюлазу и т.д.	Дигестал [▲] , фестал [▲] , энзистал [▲] , панзинорм форте [▲]
На основе растительного сырья, содержащие папаин, экстракт рисового грибка и др.	Солизим [▲] , пепфиз [▲] , ораза [▲] , юниэнзим с МПС [▲]
Расщепляющие лактозу при ее недостаточности	Лактаза, лактаза бэби [▲] , лактазар [▲]
Комбинированные, содержащие панкреатин, растительные энзимы, витамины	Вобэнзим [▲] , флогэнзим [▲]

Активность ферментов определяется по липазе. Назначают ферменты 3–4 раза в сутки во время приема пищи, курсами по 2–3 нед с 3–4-недельным перерывом, всего 4–5 курсов в год. Панкреатин в дозе 250 мг назначают детям младше 3 лет по 1/2 таблетки, 3–7 лет — по 1 таблетке, 8–9 лет — по 1,5 таблетки, 10–14 лет — по 2 таблетки 3 раза в день. Также назначают панкреатин с липолитической активностью 3500 ЕД (мезим форте[▲]) в таблетках, дозы такие же, как и для панкреатина. В мезим форте 10 000[▲] (10 000 ЕД) доза липазы в 3 раза превышает таковую в мезим форте.

	<i>Rp.: Tab. Pancreatini 0,25 D. t. d. N 30 S. По 1 таблетке 3 раза в день во время еды (ребенку 4 лет)</i>	<i>Rp.: Tab. «Mezym forte» N 20 D.S. По 1 таблетке 3 раза в день во время еды (ребенку 5 лет)</i>
---	---	---

Среди множества ферментных препаратов лучшим эффектом обладают микрогранулированные ферменты с кислотоустойчивой оболочкой: ликреаза[▲], панцитрат[▲], креон[▲] и др. Креон[▲] в капсулах по 10 000 ЕД (по липазе) содержит 150 мг высокоочищенного панкреатина свиньи. Препарат назначают в дозе 1000 ЕД/кг в сутки при панкреатите. Креон[▲] 25 000 и 40 000 ЕД используют при муковисцидозе. Креон 10 000 детям младше 2 лет назначают по 1/3 капсулы, 2–5 лет — по 1/2 капсулы, старше 5 лет — по 1 капсуле 3 раза в день. Детям грудного возраста 1/3–1/4 капсулы (удобно делить на тетрадном листе в клетку, высыпав из капсулы) добавляют в 120 мл молочной смеси, суточная доза — не более 10 000 ЕД (1 капсула). Панцитрат[▲] в капсулах назначают с 6 лет. Вобэнзим[▲] назначают в дозе 1 таблетка на 6 кг массы тела в сутки, разделив на 3 приема.

	<i>Rp.: Caps. «Kreon 10 000» N 20 D.S. По 1/2 капсулы 3 раза в день во время еды (ребенку 3 лет)</i>	<i>Rp.: Tab. Pentoxili Natrii 0,1 D. t. d. N 12 S. По 1/2 таблетки 3 раза в день после еды (ребенку 3 лет)</i>
---	--	--

В восстановительном периоде рекомендуют применение эссенциальных фосфолипидов и других гепатопротекторов, витаминных комплексов, желчегонных средств (бессмертника, желчегонного чая, сорбита, ксилита), препаратов кальция, антиоксидантов парентерально и внутрь. Широко используют физиотерапию, лечебную физкультуру, прием минеральной воды слабой и средней минерализации. На фоне выраженного болевого синдрома назначают локальную гипотермию, а по мере снижения болевого синдрома и активности ферментов — ультразвук, диатермию, индуктотермию, синусоидально-модулированные токи, парафин, озокерит.

У большинства детей комплексная терапия позволяет добиться улучшения состояния и компенсации нарушенных функций.

При тяжелом течении на фоне развития осложнений показано оперативное лечение, тактика которого определяется совместно с хирургами.

Профилактика

Профилактика хронического панкреатита включает ряд этапов. Они представлены ниже.

Прогноз

Прогноз благоприятный, однако хронический панкреатит является признанным фактором риска развития аденокарциномы поджелудочной железы.

- Участковый педиатр: 1-й год — 4 раза, со 2-го года — 2 раза в год.
- Гастроэнтеролог — в 1-й год — 2 раза в год, во 2-й год — 1 раз в год (в конце зимы), в последующие годы — по показаниям.

Дополнительные методы:

- 1 раз в 3 мес на первом году: общий анализ крови и мочи, копрограмма, амилаза, липаза и др. в сыворотке крови); далее исследования — 2 раза в год.
- Дуоденальное зондирование — по показаниям; УЗИ; глюкозотолерантный тест, инсулин — 1 раз в год.



- Проводится 4 раза в год (III–IV группы учета).
- Освобождение от занятий физкультурой на 6–9 мес, далее специальная группа, с 3-го года — подготовительная или основная группа.
- Освобождение от спортивных соревнований.
- Профилактические прививки — через 12 мес.
- С учета не снимают.

Критерием эффективности является отсутствие клинических проявлений заболевания, хорошее самочувствие.

Ранняя реабилитация — на госпитальном этапе.
Поздняя реабилитация — в местном санатории: диета № 5, минеральные воды, подогретые до 38–39 °С за 1 ч до еды, курс 21 день, физиолечение.

- Фитотерапия: березовые листья, календула, цветки коровяка, лабазника, семя льна, корень солодки, трава сушеницы, хвоща, фиалки трехцветной.
- *Восстановительное лечение* в ремиссию — санаторно-курортное лечение.

6 Болезни печени

СИНДРОМ ЖИЛЬБЕРА

Код по МКБ-10

E80.4. Синдром Жильбера.

Синдром Жильбера — пигментный гепатоз (простая семейная холемиа, конституциональная гипербилирубинемия, идиопатическая неконъюгированная гипербилирубинемия, негемолитическая семейная желтуха) с аутосомно-доминантным типом наследования, характеризуемый умеренным интермиттирующим повышением содержания несвязанного (непрямого) билирубина в крови. Впервые синдром описали французские врачи А.Н. Gilbert и Р. Lereboullet в 1901 г.

Это самая частая форма наследственного пигментного гепатоза, которая выявляется у 2–5% населения. Среди европеоидов распространенность синдрома составляет 2–5%, среди монголоидов — 3%, среди негроидов — 36%. Болезнь проявляется в подростковом возрасте и протекает практически в течение всей жизни. Встречается чаще у лиц мужского пола.

Этиология и патогенез

Синдром обусловлен мутацией в гене *UGT1A1*, который кодирует фермент уридиндифосфатглюкуронилтрансферазу (УДФГТ). В патогенезе синдрома лежат следующие звенья:

- нарушение захвата билирубина микросомами васкулярного полюса гепатоцитов;
- нарушение транспорта билирубина с помощью глутатион-8-трансферазы, доставляющей неконъюгированный билирубин к микросомам гепатоцитов;
- неполноценность фермента микросом УДФГТ, с помощью которого осуществляется конъюгация билирубина с глюкуроновой и другими кислотами.

При синдроме Жильбера активность УДФГТ снижается лишь на 10–30% по сравнению с нормой, основное значение придается нарушению захвата билирубина гепатоцитами, которое связывают с аномалией проницаемости мембран и дефектом белка внутриклеточного транспорта.


Обмен билирубина складывается из транспорта его в плазме крови, захвата печенью, конъюгации, билиарной экскреции (рис. 6-1).

Ежедневно в организме человека продуцируется примерно 250–300 мг неконъюгированного билирубина: 70–80% этого количества — результат ежедневного распада гемоглобина эритроцитов; 20–30% образуется из белков гема в костном мозге или в печени. За сутки у здорового человека распадается около 1% циркулирующих эритроцитов.

Билирубин, который образовался в клетках ретикулоэндотелия, является токсическим соединением. Он называется неконъюгированным, непрямым, или свободным, несвязанным билирубином (из-за специфики реакции при его определении), является водонерастворимым. Именно поэтому в плазме крови он присутствует в форме соединения с альбумином. Альбумин-билирубиновый комплекс препятствует поступлению билирубина через гломерулярную мембрану в мочу.

С током крови неяркой билирубин поступает в печень, где эта форма билирубина превращается в менее токсичную форму — прямой (связанный, конъюгированный) билирубин. Обе фракции составляют общий билирубин.

В печени происходят отделение неконъюгированного билирубина от альбумина на уровне микроворсинок гепато-



Особенности непрямого (несвязанного, неконъюгированного) билирубина:

- нерастворим в воде;
- хорошо растворим в жирах;
- взаимодействует с фосфолипидами клеточных мембран, в особенности головного мозга, следовательно, является нейротоксичным.

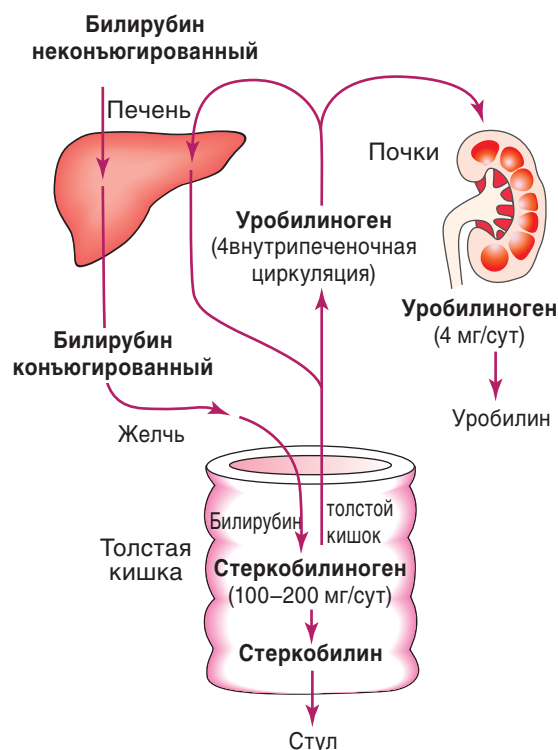
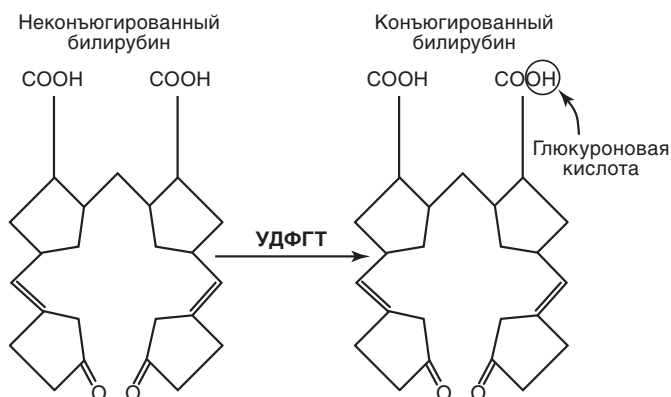


Рис. 6-1. Обмен и конъюгирование билирубина

цитов, захват его внутрипеченочным протеином. Конъюгацию билирубина с образованием моно- и диглюкуронидов (конъюгированного билирубина) обеспечивает УДФГТ.

Выделение билирубина в желчь является конечным этапом обмена пигмента и происходит через цитоплазматические мембраны гепатоцитов.

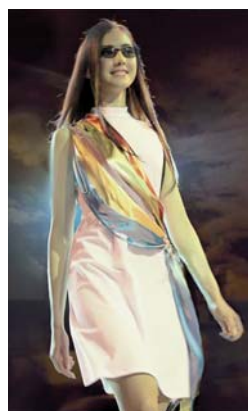
В желчи конъюгированный билирубин образует макромолекулярный комплекс с холестерином, фосфолипидами и солями желчных кислот. Далее с желчью он поступает в ДПК и тонкую кишку, где трансформируется в уробилиноген, часть которого всасывается через кишечную стенку, попадает в портальную вену и с током крови переносится в печень (кишечно-печеночная циркуляция), где полностью разрушается.

Основное количество уробилиногена из тонкой кишки поступает в толстую кишку, где под действием бактерий превращается в стеркобилиноген и выделяется с калом. Количество фекального стеркобилиногена и стеркобилина варьирует от 47 до 276 мг/сут в зависимости от массы тела и пола.

Менее 2% билирубина выводится с мочой в виде уробилина.

Клиническая картина

Легкая желтушность, включая иктеричность склер, — главный симптом заболевания. В отдельных случаях происходит окрашивание кожного покрова (рис. 6-2, а), особенно стоп, ладоней, носогубного треугольника, подмышечных впадин.



а



б



в

Рис. 6-2. Синдром Жильбера: а — пациентка — участница конкурса красоты; б — УЗИ: изменения отсутствуют; в — макропрепарат печени с накоплением липофусцина

Осматривать пациентов следует при дневном свете. При электрическом освещении цвет кожи искажается и может быть неправильно истолкован.

Желтушность кожного покрова и видимых слизистых оболочек становится хорошо заметной, когда уровень билирубина в сыворотке крови достигает 43–50 мкмоль/л и выше.

Желтушность и гипербилирубинемия носят перемежающийся характер, поэтому эти симптомы редко бывают постоянными. Стресс (например, в период экзаменов или при большом физическом напряжении, возникшем при поднятии тяжестей) способствует появлению желтухи и усилению иктеричности склер. Усилению симптомов способствуют различные операции, простудные заболевания, неправильная диета, голодание, употребление алкогольных напитков и некоторые виды лекарственных препаратов. Общий билирубин при синдроме Жильбера колеблется на уровне от 21 до 51 мкмоль/л и периодически повышается до 85–140 мкмоль/л.

В половине случаев наблюдаются диспепсические жалобы: метеоризм, нарушение стула, тошнота, отрыжка, отсутствие аппетита. Возникновение желтухи может сопровождаться не-приятными ощущениями в области печени и слабостью.

Синдром ассоциируется с дисплазией соединительной ткани (особенно часто по типу синдромов Марфана и Элерса–Данлоса).

Диагностика

Диагностика заболевания подразумевает проведение тестов.

Тест на содержание билирубина в сыворотке крови, которое повышается на фоне голодания. Больной на протяжении 2 сут получает питание, энергетическая ценность которого не превышает 400 ккал/сут. Проводят определение уровня билирубина в сыворотке крови натощак и через 48 ч. Проба является положительной, если его подъем составляет 50–100%.

Проба с фенобарбиталом — уровень билирубина снижается на фоне приема фенобарбитала за счет индуцирования конъюгируемых ферментов печени.

Проба с никотиновой кислотой — внутривенное введение препарата вызывает повышение уровня билирубина за счет уменьшения осмотической резистентности эритроцитов.

Результат анализа кала на стеркобилин обычно отрицательный.

Печеночные пробы, в частности уровни ферментов АСТ, АЛТ, ЩФ и др., как правило, в пределах нормы или незначительно повышены. Могут наблюдаться увеличение общего белка и диспротеинемия; протромбиновое время — в пределах нормы. Маркеры вирусов гепатитов В, С, D отсутствуют.

Молекулярная диагностика включает анализ ДНК гена УДФГТ.

С помощью УЗИ органов брюшной полости определяют размеры и состояние паренхимы печени (рис. 6-2, б); размеры, форму, толщину стенок, возможные конкременты в желчном пузыре и желчных протоках.

При наличии показаний для исключения хронического гепатита (ХГ), цирроза печени проводят чрескожную пункционную биопсию печени с морфологической оценкой биоптата.

Патоморфология

Морфологические изменения в печени характеризуются жировой дистрофией гепатоцитов и накоплением в них желтовато-коричневого пигмента липофусцина, чаще в центре долек по ходу желчных капилляров (рис. 6-2, в).

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят со всеми типами гипербилирубинемий (табл. 6-1), гемолитическими анемиями, врожденными циррозами печени и гепатитами, атрезией желчных ходов или тонкой кишки и т.д.

Таблица 6-1. Дифференциальная диагностика наследственных гепатозов

Синдром	Тип наследования	Нарушенная функция	Клиническая картина/лечение
Неконъюгированная гипербилирубинемия			
Жильбера	Аутосомно-доминантный	Снижение активности УДФГТ	Легкая желтуха, особенно натощак/лечения не требует
Криглера–Найяра I типа	Аутосомно-рецессивный	Отсутствие УДФГТ	Смерть в раннем возрасте
Криглера–Найяра II типа	Аутосомно-доминантный	Значительное снижение активности УДФГТ	Появляется в период новорожденности/фенобарбитал, фототерапия, трансплантация печени
Конъюгированная гипербилирубинемия			
Дабина–Джонсона	Аутосомно-рецессивный	Снижение экскреции билирубина	Симптомы выражены слабо/лечения не требует
Ротора	Аутосомно-доминантный	Снижение захвата билирубина и внутрипеченочного связывания билирубина	Симптомы выражены слабо/лечения не требует

Лечение

Пациенты в специальном лечении, как правило, не нуждаются, поскольку синдром Жильбера — это не заболевание, а индивидуальная, генетически обусловленная особенность организма. Основное значение имеет соблюдение режима учебы, труда, отдыха, питания.

Крайне нежелательны алкогольные напитки и жирная пища, не рекомендуются физические перегрузки (профессиональные занятия спортом), инсоляция, большие перерывы между приемами пищи, ограничение жидкости.

Компоненты терапии и профилактики обострений синдрома Жильбера:

- диетотерапия;
- исключение провоцирующих факторов (инфекций, физических и психических нагрузок, употребления гепатотоксичных препаратов и алкоголя);



- Диета с ограничением продуктов, содержащих тугоплавкие жиры, и консервантов: жирных сортов мяса, жареных и острых блюд, консервированных продуктов.
- Рекомендуют нежирное молоко, кисломолочные продукты и творог, растительное масло, нежирное мясо и рыбу, курицу, овощи и фрукты, сухофрукты, орехи.

- При усилении желтухи назначают щадящий стол № 5.

- противопоказание инсоляции.

Эпизод желтухи может разрешиться самостоятельно, без применения лекарственных средств.

Если уровень билирубина достигает 50 мкмоль/л и сопровождается плохим самочувствием, возможен прием фенобарбитала коротким курсом (1,5–2,0 мг/кг, или 30–200 мг/сут в 2 приема в течение 2–4 нед). Фенобарбитал (люминал[▲]) входит в состав таких препаратов, как корвалол[▲], барбовал[▲], валокордин[▲], поэтому иногда предпочитают применять эти препараты (20–30–40 капель 3 раза в день в течение 1 нед),

хотя эффект от такого лечения отмечается лишь у малой части пациентов. К индукторам ферментов монооксидазной системы гепатоцитов, кроме фенобарбитала, относят зиксорин (флуметинол[▲]), назначаемый подросткам в дозе 0,4–0,6 г (4–6 капсул) 1 раз в неделю или по 0,1 г 3 раза в день в течение 2–4 нед. Под влиянием этих препаратов снижается уровень билирубина в крови, исчезают диспепсические явления, но в процессе лечения возникают вялость, сонливость, атаксия. В таких случаях эти препараты назначают в минимальных дозах перед сном, что позволяет принимать их длительное время.

В связи с тем что у значительной части больных наблюдается развитие холецистита и ЖКБ, рекомендуют прием настоев желчегонных трав, периодическое проведение тюбажей из сорбита (ксилита), карловарской соли и др. Показаны гепатопротекторы: препараты урсодезоксихолевой кислоты (урсосан[▲], урсофальк[▲]), фосфолипиды (эссенциале[▲]), силибинин (карсил[▲]), экстракт плодов расторопши пятнистой (легалон 70[▲]), экстракт листьев артишока полевого (хофитол[▲]), лив 52[▲]; холеретики: холагол[▲], холензим[▲], аллохол[▲], берберин[▲], холосас[▲]; витаминотерапия, особенно витамины группы В.

	<i>Rp.: Tab. Phenobarbitali 0,1 D. t. d. N 50 S. По 1 таблетке 3 раза в день после приема пищи (ребенку 15 лет)</i>	<i>Rp.: Dr. «Carsil» 35 mg N 50 D.S. По 1 драже 3 раза в день после приема пищи (ребенку 15 лет)</i>	<i>Rp.: Sol. «Cholagogol» — 10,0 D.S. По 5 капель на сахаре 3 раза в день принимать за 30 мин до еды (ребенку 12 лет)</i>
--	---	--	---

Выведение конъюгированного билирубина возможно с помощью усиленного диуреза, применения активированного угля, адсорбирующего билирубин в кишечнике.

Теплые физиопроцедуры на область печени противопоказаны.

Посредством фототерапии достигается разрушение билирубина, фиксированного в тканях, тем самым высвобождаются периферические рецепторы, которые могут связать новые порции билирубина, предотвращая его проникновение через гематоэнцефалический барьер.

Профилактика

Профилактика включает соблюдение режима труда, питания, отдыха. Следует избегать значительных физических нагрузок, ограничения жидкости, голодания и гиперинсоляций. Недопустимо употребление спиртных напитков, гепатотоксичных препаратов.

Синдром Жильбера не является поводом для отказа от прививок.

Обязательны санация хронических очагов инфекции и лечение имеющейся патологии желчевыводящих путей.

Прогноз

Прогноз благоприятный. Гипербилирубинемия сохраняется пожизненно, однако не сопровождается прогрессирующими изменениями в печени и повышением смертности. При страховании жизни таких людей относят к группе обычного риска. При лечении фенобарбиталом уровень билирубина снижается до нормальных значений. Возможно развитие воспаления в желчевыводящих путях, ЖКБ, психосоматических расстройств.

Родители детей, страдающих этим синдромом, должны проконсультироваться у генетика перед планированием очередной беременности.

Аналогичным образом следует поступать, если у родственников семейной пары, планирующей рождение детей, диагностирован этот синдром.

ЖИРОВАЯ ДЕГЕНЕРАЦИЯ ПЕЧЕНИ

Код по МКБ-10

K76.0. Жировая дегенерация печени.

Гепатозы (стеатоз печени, неалкогольный стеатогепатит) — группа заболеваний печени, в основе которых лежат нарушение обмена веществ в гепатоцитах и развитие в клетках печени дистрофических изменений, при этом воспалительные явления отсутствуют или слабо выражены.

В последние годы наблюдают значительное увеличение заболеваемости жировой дегенерацией печени, в основном связанное с ростом распространенности ожирения. Среди больных, которым проводилась биопсия печени, выявляют примерно 7–9% случаев гепатоза в западных странах и 1–2% — в Японии.

Этиология и патогенез

Причинами возникновения заболевания считают ожирение, сахарный диабет, дислипидемию, быстрое похудение, недостаток белка в рационе, врожденные дефекты β -окисления жирных кислот, дефицит α -1-антитрипсина, воздействие токсических для печени веществ, в том числе алкоголя и др. Гепатоз может быть как самостоятельным заболеванием, так и проявлением других заболеваний.

Избыточное накопление жира в ткани печени (в гепатоцитах и клетках Ито) может быть в результате *первого воздействия* (рис. 6-3, а, г) — насыщенной липидами, простыми углеводами и повышенной калорийностью пищи:

- повышения поступления свободных жирных кислот в печень;
- снижения скорости β -окисления свободных жирных кислот в митохондриях печени;
- повышения синтеза жирных кислот в митохондриях печени;
- снижения синтеза или секреции липопротеинов очень низкой плотности и экспорта триглицеридов в их составе.

Итогом нарушения диеты являются инсулинорезистентность и жировая инфильтрация печени.

Второе воздействие (см. рис. 6-3, г) подразумевает нарушение выведения липидов из печени, которое происходит при снижении количества веществ, участвующих в их переработке (белка, липотропных факторов). Нарушается образование из жиров фосфолипидов, β -липопротеинов, лецитина. В патогенезе имеют значение фактор некроза опухоли- α , эндотоксин, иммунные факторы. Предполагают, что, независимо от причин развития стеатоза, в основе воспалительно-некротических изменений в печени лежат универсальные механизмы. Будучи высокоректогенными соединениями, свободные жирные кислоты служат субстратом перекисного окисления липидов. Образующие свободные радикалы вызывают разрушение липидных, белковых компонентов мембран, рецепторов печени и т.д., вызывая дальнейшие изменения в печени.

Классификация

Различают пигментные и жировые гепатозы. Чаще всего под термином «гепатоз» подразумевают жировой гепатоз (стеатоз), так как пигментные гепатозы встречаются значительно реже и рассматриваются отдельно (см. «Редкие синдромы»), за исключением синдрома Жильбера.

Клиническая картина и диагностика

На начальных этапах симптомы минимальны. Как правило, течение заболевания скрытое, отмечаются лишь повышение активности печеночных трансаминаз и гепатомегалия. У многих пациентов нарушения функций печени выявляются случайно, во время обследования по поводу других заболеваний. Наблюдается минимальная или умеренно выраженная активность воспаления в печени, выявляемая при биохимических исследованиях сыворотки крови. Однако без лечения может наблюдаться переход в цирроз печени, постепенно нарастают явления печеночной недостаточности.

Жировой гепатоз часто выносят в заключение врачи ультразвуковой диагностики на основании характерных признаков: равномерного увеличения печени, диффузного повышения ее эхогенности (иногда выраженного) с сохранением ее однородности, хотя при прогрессировании процесса появляется характерная зернистость паренхимы, свидетельствующая о начале развития стеатогепатита и гепатита (рис. 6-3, б).

Патоморфология

По данным морфологических исследований, стеатогепатит — чрезмерное накопление триглицеридов в печени, что сопровождается повреждением клеточных мембран и других органелл гепатоцитов, воспалительным процессом, фиброобразованием вплоть до цирроза печени (рис. 6-3, в).

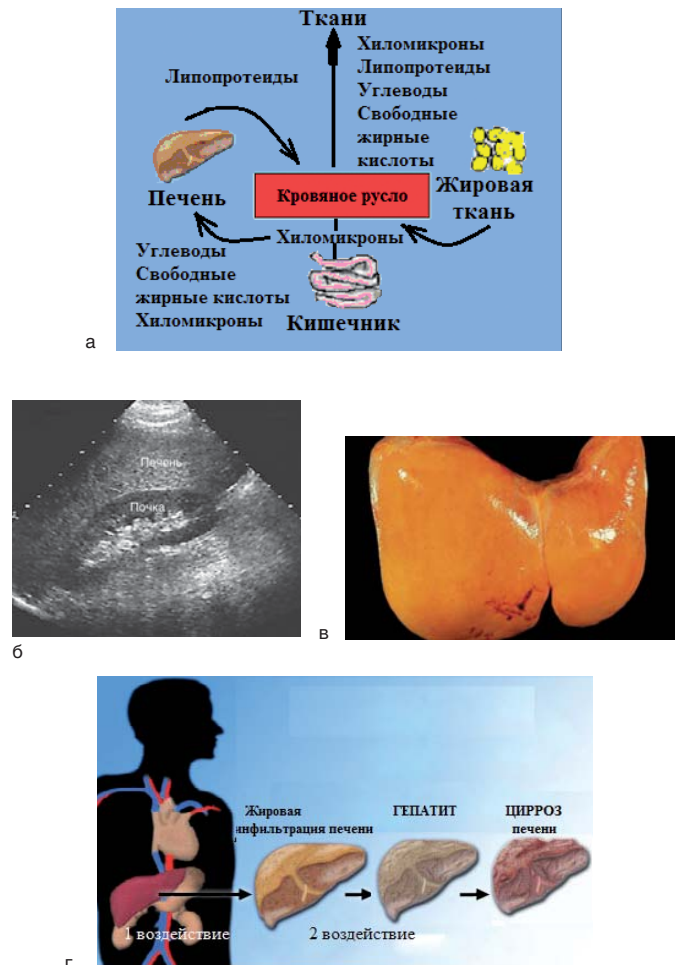


Рис. 6-3. Функции и заболевания печени: а — участие печени в липидном обмене; б — УЗИ: гепатомегалия и повышенная эхогенность печени; в — макропрепарат: стеатоз печени; г — стадийность формирования патологии печени

Лечение

Диетотерапия является постоянно действующим и безопасным методом лечения жировой дистрофии печени.



• **Стол № 5** (липотропный) по М.И. Певзнеру. Энергетическая ценность — 2000 ккал; белков — 90 г, жиров — 80 г, углеводов — 300 г, поваренной соли 6–8 г. Исключают тугоплавкие жиры животного происхождения, простые углеводы. Прием пищи — 5–6 раз в день малыми порциями.

- Рекомендуют нежирное молоко и обезжиренный творог, растительное масло, нежирное мясо и рыбу, мидии, курицу, овощи и фрукты, сухофрукты, орехи.
- Запрещают жирное молоко и йогурт, сливки, сметану, яичный желток, майонез, сливочное масло, жирные сорта мяса (свинину и баранину) и рыбы, икру, жареные и копченые продукты, колбасы и сосиски, сладкое печенье, мороженое, шоколад и кондитерские изделия.

В целях нормализации окисления жирных кислот в митохондриях, улучшения транспорта триглицеридов из печени, уменьшения процессов перекисного окисления липидов назначают препараты, улучшающие липидный обмен, — гепатопротекторы, витамин В₁₂, фолиевую кислоту, тиоктовую кислоту (липоевую кислоту[▲]) и т.д.

Профилактика

Основой первичной профилактики являются здоровый образ жизни и здоровое питание (рис. 6-4). Рекомендуется достаточная физическая активность.

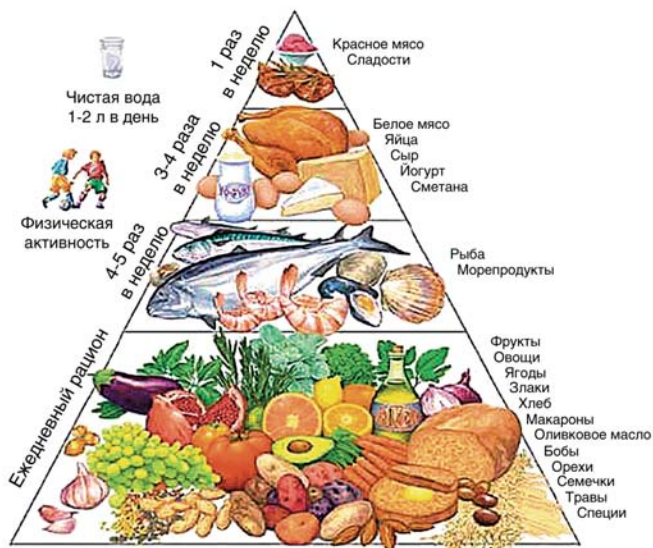


Рис. 6-4. Пирамида питания при жировой дегенерации печени

Диспансерное наблюдение описано ниже (см. «Профилактика хронических гепатитов»).

Прогноз

При исключении причинных факторов и своевременном лечении возможно выздоровление, однако гепатоз может трансформироваться в ХГ и цирроз (см. рис. 6-3, г).

ХРОНИЧЕСКИЙ ГЕПАТИТ

Код по МКБ-10

K73. Хронический гепатит.

Хронические гепатиты — группа заболеваний, сопровождаемых развитием диффузного воспалительного процесса в печени, протекающего более 6 мес, подтвержденных биохимическими показателями, результатами морфологического исследования печени, а также специфическими маркерами в сыворотке крови.

Распространенность ХГ точно не установлена из-за большого количества стертых и бессимптомных форм, отсутствия популяционных исследований. Чаще всего выявляют хронические вирусные гепатиты (ХВГ), обусловленные персистенцией вирусов гепатитов В (29,2%), С (33,3%), хронический гепатит В+С (16,7%), реже В+D (4,1%), D+G (не более 2%). В 16,7% случаев выявляют гепатит невыясненной этиологии.

Классификация

Современная классификация гепатитов представлена в табл. 6-2. С учетом этиологии различают следующие виды гепатита.

- **Специфические вирусные гепатиты.** Основными формами таких гепатитов являются гепатиты А, В и С. Гепатит D менее распространен в мире. Гепатит E остается главной проблемой в развивающихся странах. Описаны и другие вирусы гепатита (G, TTV и др.), но их клиническое значение невелико.
 - **Неспецифические вирусные гепатиты** вызываются группой вирусов, которые могут поражать и печень, и другие органы. Например, вирус инфекционного мононуклеоза (вирус Эпштейна–Барр) избирательно поражает клетки ретикуло-эндотелиальной системы (клинически проявляется в виде ангины, гипертонического спленита, гепатита и др.). Аденовирус вызывает фарингоконъюнктивальную лихорадку, острую пневмонию, гепатит. Вирус простого герпеса — СПИД-индикаторная инфекция.
 - Гепатиты — **проявление этиологически самостоятельного заболевания** (при лептоспирозе, псевдотуберкулезе).
 - Гепатиты, связанные с употреблением лекарственных препаратов, — **токсико-аллергические и лекарственные гепатиты**. Алкогольный гепатит — сочетанное поражение ацетальдегидом и каким-либо другим фактором.
 - **Неспецифические реактивные гепатиты** — реакция клеток печени на патологию соседних органов: поджелудочной железы, желчного пузыря, ДПК. Реактивный гепатит развивается у больных хроническим панкреатитом, ЯБ ДПК.
 - Среди **аутоиммунных форм хронического гепатита** выделены 3 типа заболеваний (см. табл. 6-2).
 - Ряд **редких заболеваний печени** могут иметь клинические и гистологические черты хронического персистирующего гепатита:
 - первичный билиарный цирроз;
 - болезнь Вильсона–Коновалова;
 - первичный склерозирующий холангит;
 - недостаточность α -1-антитрипсина.
- Стадию фиброобразования устанавливают на основании патоморфологического исследования биоптатов печени (табл. 6-3), ориентировочно — по данным УЗИ (табл. 6-4).

Таблица 6-2. Классификация хронического гепатита (международная группа экспертов, Лос-Анджелес, 1994)

Вид гепатита (серологические маркеры)	Степень активности*	Степень фиброзирования**
Хронический гепатит В (HBSAg, ДНК HBV)	Минимальная	Нет фиброза
Хронический гепатит С (анти-HCV, РНК HCV)		
Хронический гепатит D (HBSAg, Анти-HDV, РНК HDV)	Низкая	Слабовыраженный фиброз
Хронический гепатит G (анти-HGV, РНК HGV)	Умеренная	Умеренный фиброз Выраженный фиброз
Аутоиммунный: – тип 1 (антитела к ядерным антигенам) – тип 2 (антитела к микросомам печени и почек) – тип 3 (антитела к растворимому печеночному антигену и печеночно-панкреатическому антигену)	Выраженная	
Лекарственный (нет маркеров вирусных гепатитов и редко обнаруживаются аутоантитела)		
Криптогенный (нет вирусных маркеров и аутоантител)		

* Устанавливается по результатам гистологического исследования ткани печени и ориентировочно — по степени активности АЛТ и АСТ (1,5–2 нормы — минимальная, 2–5 норм — низкая, 5–10 норм — умеренная, выше 10 норм — выраженная).

** Устанавливается на основании морфологического исследования печени и ориентировочно — по данным УЗИ.

Таблица 6-3. Индекс гистологической активности гепатита в баллах (Knodell R.J. et al., 1994)

Показатель	Баллы
I. Перипортальные и мостовидные некрозы: – отсутствуют;	0
– слабовыраженные ступенчатые некрозы;	1
– умеренные ступенчатые некрозы (до 50% большинства портальных трактов);	3
– выраженные ступенчатые некрозы (более 50% большинства портальных трактов);	4
– умеренные ступенчатые и мостовидные некрозы;	5
– выраженные ступенчатые и мостовидные некрозы;	6
– мультилобулярные некрозы	10
II. Внутривольковая дегенерация и очаговые некрозы: – отсутствуют;	0
– слабовыраженные (ацидофильные тела, баллонная дегенерация и/или разбросанные фокусы гепатоцеллюлярного некроза в 1/3 долек печени);	1
– умеренные (вовлечено от 1/3 до 2/3 долек печени);	3
– выраженные (вовлечено более 2/3 долек печени)	4
III. Портальное воспаление: – отсутствует;	0
– слабо (воспалительная инфильтрация менее чем в 1/3 портальных трактов);	1
– умеренное (воспалительная инфильтрация от 1/3 до 2/3 третьей портальных трактов);	3
– выраженное (обильная воспалительная инфильтрация более чем в 2/3 портальных трактов)	4
IV. Фиброз: – отсутствует;	0
– фиброз портальных трактов;	1
– мостовидный фиброз (порто-портальный или портоцентральный);	3
– цирроз	4

Примечание: 1–3 балла — минимальная степень активности хронического гепатита; 4–8 — хронический гепатит средней выраженности; 9–12 баллов — умеренный хронический гепатит; 13–18 баллов — тяжелый хронический гепатит.

Таблица 6-4. Ультразвуковые критерии стадий фиброза печени при хроническом гепатите у детей

Стадия фиброза	Ультразвуковой признак
Нет	Печень не увеличена. Паренхима однородная (гомогенная) во всех отделах, низкой эхогенности. Сосуды воротной системы не расширены
Легкий	Печень слабо увеличена. Паренхима однородная, равномерно или только в перипортальной зоне слабо уплотнена за счет мелкоочаговых структур. Сосуды воротной системы не расширены
Умеренный	Печень увеличена. Паренхима равномерно или участками уплотнена за счет мелкоочаговых структур разной плотности (преобладают сигналы светло-серого и белого цветов). Контур печени ровный. Сосуды воротной системы, как правило, не расширены. В нижних отделах отмечается ослабление сигнала
Резко выраженный (цирроз)	Печень слабо увеличена за счет правой доли. Контур печени часто неровный. Паренхима плотная за счет мелко- и/или среднеочаговых структур (преобладают сигналы белого цвета). Плохо визуализируются желчевыводящие протоки среднего калибра. Расширены и уплотнены междольковые септы. Возможна мозаичная картина из-за участков разной плотности. Система воротно-селезеночной вены расширена, извита; видны коллатерали, часто множественные (ангиоматозная трансформация). В нижних отделах сигнал резко ослаблен. В стадии печеночно-клеточной недостаточности — асцит

Микст-гепатит устанавливается как основной диагноз при наличии одновременной репликации 2 типов вируса и более. При репликации одного и интеграции другого устанавливаются основной гепатит и сопутствующий.

Хронические вирусные гепатиты

Коды по МКБ-10

V18. Хронический вирусный гепатит.

V18.0. Вирусный гепатит В хронический с D-агентом.

V18.1. Вирусный гепатит В хронический без D-агента.

V18.2. Вирусный гепатит С хронический.

V18.8. Вирусные гепатиты хронические другие.

V18.9. Вирусные гепатиты хронические неуточненные.

Более чем в 70% случаев причиной развития ХГ являются гепатотропные вирусы В, С и D. В мире насчитывается 350–400 млн человек, инфицированных вирусом гепатита В, и ежегодно около 1 млн человек умирает от связанных с инфекцией вирусного гепатита В (ВГВ) заболеваний. Распространенность ВГВ-инфекции в разных странах колеблется от 0,1 до 20%. Риск перехода острой ВГВ-инфекции в хроническую с возрастом снижается: при перинатальном заражении он достигает 90%, при заражении в возрасте 1–5 лет — 25–35%, а при заражении взрослых — менее 10%.

Этиология и патогенез

Механизм формирования, диагностика гепатитов В и С представлены на рис. 6-5. Вирусный гепатит В (8 основных генотипов — А–Н) обнаруживают в крови и других биологических жидкостях (сперме, слюне, носоглоточной слизи), передается четырьмя основными путями:

- половым;
- перинатальным (от матери ребенку во внутриутробном периоде и в родах);
- парентеральным (через кровь);
- горизонтальным (при тесном бытовом контакте или через инфицированные предметы общего пользования; в основном наблюдается в раннем детстве).

У детей основной путь передачи вирусного гепатита В — перинатальный. Если беременная является носителем вирусного гепатита В (и, кроме того, HBeAg-позитивна), вероятность заражения новорожденного с развитием у него носительства вируса составляет 90%. Будучи взрослыми 25% таких детей умирают от хронической печеночной недостаточности или рака печени. Хотя HBsAg, HBeAg и ДНК вирусного гепатита В обнаруживают в грудном молоке, тип вскармливания на риск передачи вирусного гепатита В не влияет. К другим факторам риска заражения гепатитом В относятся:

- переливание крови и/или ее компонентов;
- введение инъекционных наркотиков, татуировки, пирсинг и другие инвазивные процедуры на коже;
- незащищенные проникающие половые контакты, особенно анальный и вагинальный половой акт;
- трансплантация органов;
- работа в медицинских учреждениях;
- гемодиализ.

В регионах с низкой эндемичностью ВГВ-инфекции наибольшая заболеваемость приходится на подростков и молодежь. Самые частые пути передачи вирусного гепатита В в этих группах — половой и парентеральный (при небезопасных инъекциях наркотиков, в частности, повторном использовании одноразовых шприцев).

Считается, что *хронический гепатит В* (ХГВ) — первично хроническое или возникающее после стертой или субклинической формы острой инфекции заболевание.

Фазы ХГВ:

- начальная, или иммунной толерантности;
- иммунного ответа (репликативная), протекающего с выраженной клинической и лабораторной активностью;
- интегративная;
- носительство HBsAg.

Сам ДНК-вирус гепатита В (ДНК HBV) не вызывает цитолиза. Повреждение гепатоцитов связано с иммунными реакциями, возникающими в ответ на циркулирующие вирусные и печеночные антигены. Во 2-й фазе репликации вируса экспрессируются антигены вируса: HBsAg (поверхностный), HBcAg (ядерный), HBeAg (рис. 6-5, а), иммунная реакция более выражена, что вызывает массивный некроз паренхимы печени и далее мутацию вируса.

Репликация вируса гепатита В возможна и вне печени — в клетках костного мозга, мононуклеарах, щитовидной и слюнной железе, чем обусловлены внепеченочные проявления болезни.

Пути передачи *хронического гепатита С* (ХГС) аналогичны таковым при ХГВ. В отличие от вирусного гепатита В, РНК-вирус гепатита С оказывает прямое гепатотоксическое действие. Вследствие этого репликация вируса и его персистенция в организме ассоциируются с активностью и прогрессированием гепатита. Интересно, что вирусный гепатит С способен блокировать апоптоз (программированную гибель) пораженных им клеток, чтобы длительное время находиться в организме человека. Апоптоз — нормальный процесс, избавляющий организм от «изношенных» или пораженных заболеваниями клеток. Закодированный в геноме вирусного гепатита С белок, известный как NS5A, блокирует открытие калиевых каналов в клетках печени, предохраняя свои «убежища» от естественной гибели и задерживаясь таким образом в организме человека надолго. Жизненный цикл вирусного гепатита С представлен на рис. 6-5, б.

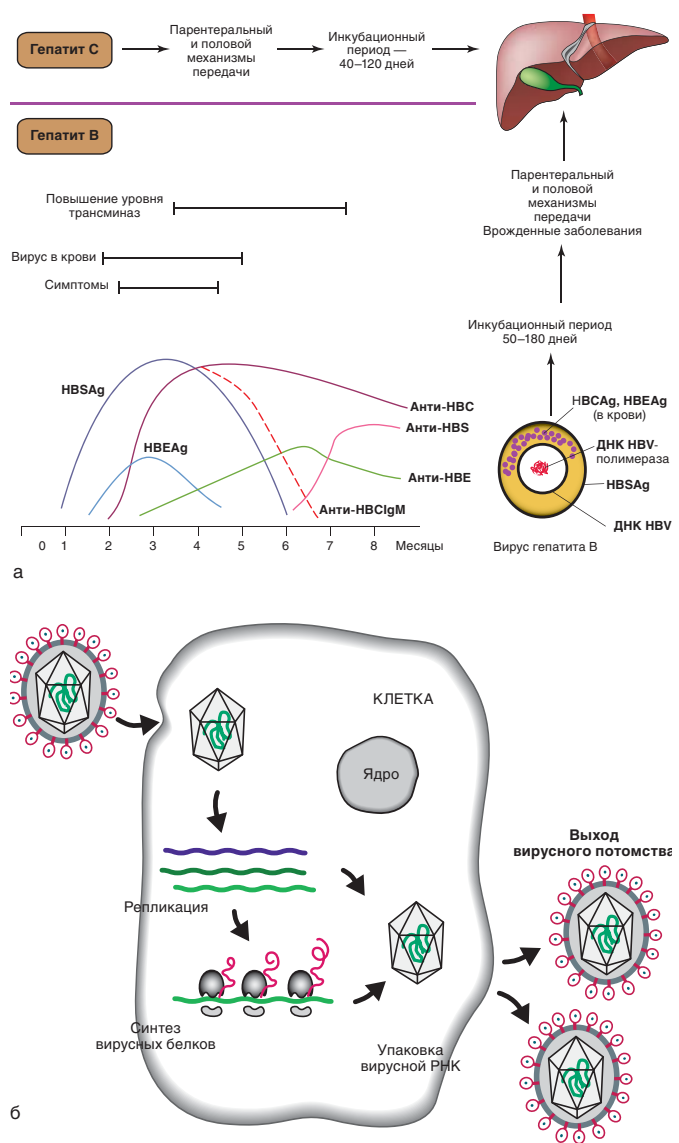


Рис. 6-5. Хронические гепатиты С и В: а — диагностика гепатитов С и В и динамика серологических маркеров гепатита В; б — жизненный цикл вируса гепатита С

Возбудитель *хронического гепатита D* (ХГД) — РНК-содержащая частица, внешняя оболочка которой представлена HBsAg. В центре частицы находится антиген вируса гепатита D. Дельта-вирус способен размножаться в клетках печени только в присутствии вирусного гепатита В, так как для выхода из клетки частицы дельта-вируса используются его белки. Заболевание протекает одновременно с вирусным гепатитом В по типу ко- или суперинфекции.

Клиническая картина

Клиническая картина ХГ выражена слабо и неспецифична. Бессимптомное течение отмечается у 25% больных. Формирование ХГ чаще происходит в исходе острого гепатита, протекающего в виде атипичных (стертых, безжелтушных, субклинических) форм и крайне редко — при манифестных (желтушных) формах острого гепатита. Острую фазу гепатита и появление клинических симптомов хронической формы заболевания разделяют 5 лет и более.

Клинические проявления ХГ зависят от возраста ребенка на момент инфицирования, выраженности морфологических

изменений в печени, фазы инфекционного процесса (репликации, интеграции), преморбидного фона. У детей, в отличие от взрослых, *холестатический вариант* ХГ встречается редко; при наличии холестаза необходимо исключить врожденную патологию внутри- или внепеченочных ходов, дефицит α -1-антитрипсина, муковисцидоз. Основные синдромы заболевания приведены в табл. 6-5.

Таблица 6-5. Основные синдромы хронического вирусного гепатита

Синдром	Проявления
Астенический	Немотивированная слабость, повышенная утомляемость, эмоциональная лабильность, головная боль
Диспепсический	Низкая толерантность к пищевым нагрузкам, особенно к жареной и жирной пище, стойкое снижение аппетита, периодическая тошнота
Абдоминальный	Периодически возникающая боль в животе, чаще в эпигастральной области, реже в правом подреберье
Гепатомегалия	В 90% случаев — единственное проявление заболевания. Печень при пальпации умеренно болезненна, уплотненной консистенции, поверхность гладкая
Спленомегалия	У 1/3 детей, причем чем младше ребенок, тем чаще. Селезенка при пальпации плотноэластической консистенции, поверхность ровная, гладкая
Геморрагический	Отражение коагулопатии вследствие хронической печеночной недостаточности — у 1/3 больных: редкие носовые кровотечения, экхимозы, петехиальная сыпь
Желтуха	Отсутствует у большинства больных; ее появление, как правило, отражает суперинфекцию другими гепатотропными вирусами

Внепеченочные проявления, связанные с внепеченочной репликацией вируса, более характерны для ХГС, могут проявляться рецидивирующими дерматитами, геморрагическим васкулитом, гломерулонефритом, артропатиями, тиреоидитом, синдромом Шегрена, панкреатопатиями. Внепеченочные проявления чаще развиваются в пубертатном возрасте, у девочек характерно развитие эндокринных нарушений, у мальчиков формируются гломерулонефриты и другие заболевания.

К внепеченочным проявлениям относят сосудистые изменения (табл. 6-6; рис. 6-6). У детей они встречаются гораздо реже, их наличие обязывает провести расширенное исследование функций печени.

Таблица 6-6. Сосудистые внепеченочные проявления при хроническом гепатите

Проявления	Причина	Характеристика
Телеангиэктазии (сосудистые печеночные звездочки) (рис. 6-6, а)	Изменение центральной артериолы, поднимающейся к поверхности кожи, от которой отходят мелкие сосуды	Диаметром от 1–2 мм до 1–2 см; расположены на открытых участках тела: лице, тыльной поверхности грудной клетки (1–2 мелких обнаруживают у 2% здоровых лиц)
Капиллярит (рис. 6-6, б)	Усиление кровотока	Гиперемия в области щек — первый симптом внепеченочных проявлений, но чаще капиллярит выявляют при аутоиммунных заболеваниях
Пальмарная эритема (рис. 6-6, в)	Усиление кровотока	Гиперемия в области тенара и гипотенара, обнаруживают у 1/3 больных; возможна при многих других заболеваниях



Рис. 6-6. Сосудистые внепеченочные проявления при хроническом гепатите: а — телеангиэктазии; б — капиллярит; в — пальмарная эритема

Диагностика

Специфические методы. С помощью иммуноферментного анализа (ИФА) обнаруживают основные маркеры ХГ, с помощью полимеразной цепной реакции (ПЦР) — ДНК- или РНК-вируса (табл. 6-7; рис. 6-5, а).


Таблица 6-7. Маркерная диагностика хронических гепатитов В и С

Стадия ХГ	Маркер
ХГВ: — обострение	HBsAg, анти-HBc IgM, анти-HBc IgG, HBeAg, анти-HBe
— ремиссия	HBsAg, анти-HBc IgG
— репликативная фаза	HBsAg, анти-HBc IgM, анти-HBc IgG, HBeAg, ДНК вируса В (HBV)
— интегративная фаза (носительство)	HBsAg, анти-HBc IgG, отсутствие HBV
ХГС: — обострение	Анти-HCV IgM, анти-HCV IgG, РНК вируса С (HCV)
— вне обострения	Анти-HCV IgG; отсутствие HCV и анти-HCV IgM

Серологические маркеры вирусного гепатита В используют для установления диагноза и стадии заболевания.

Антигены были представлены выше (см. рис. 6-5, а). Антитела к поверхностному антигену вируса (анти-HBsAg) появляются в крови через 3–6 мес и сохраняются в течение многих лет или, возможно, всю жизнь. Их обнаружение свидетельствует либо о перенесенной ранее инфекции, либо о предшествующей вакцинации.

Ядерный антиген (HBcAg) в крови обычно не циркулирует, однако антитела к нему появляются на ранних стадиях заболевания, их титр быстро достигает максимума, а затем постепенно снижается (но полностью не исчезает). Вначале появляются антитела класса IgM (анти-HBcAg IgM), затем появляются IgG. Антиген Е (HBeAg) появляется в крови на короткий срок в начале болезни, что сопровождается выработкой к нему антител (анти-HBe).



- **Минимальный объем исследований при ХГ:**
 - серологические маркеры ХГВ, ХГD, ХГС;
 - биохимический анализ крови: билирубин, АЛТ, АСТ, протромбиновый индекс, ЩФ, холестерин;
 - иммунограмма;
 - УЗИ органов брюшной полости.
- **Диагноз ХГ** устанавливают на основании наличия воспалительного процесса в печени:
 - продолжительностью >6 мес;
 - подтвержденного биохимическими показателями;
 - результатами морфологических исследований печени;
 - специфическими маркерами в сыворотке крови.

Хроническая ХГВ-инфекция характеризуется наличием в крови HBsAg и анти-HBsAg IgG.

При ХГС, помимо вирусемии (РНК HCV), обнаруживают антитела классов IgM и IgG. Вне обострения РНК ХГС и анти-HCV IgM не выявляются, но сохраняются антитела класса IgG (см. табл. 6-7).

К **неспецифическим методам** можно отнести биохимические, иммунологические тесты и инструментальные исследования.

Биохимические тесты не несут информации об этиологии заболевания, но отражают характер поражения печени и состояние ее функции. К ним относятся:

- повышение уровня печеночных ферментов: при ХГ увеличение АЛТ более выражено, чем АСТ, что связано с различной локализацией ферментов (АЛТ — в цитоплазме, АСТ — в митохондриях), при циррозах, напротив, преобладает активность АСТ над таковой АЛТ; также характерно увеличение таких ферментов, как лактатдегидрогеназа, γ -глутамилтранспептидаза, ЩФ;
- нарушение жирового и пигментного обмена: повышение прямой фракции билирубина, содержания общего холестерина, β -липопротеинов, активности ЩФ, 5-нуклеотидазы;
- нарушение белково-синтетической функции печени: снижение общего белка, повышение тимоловой пробы, снижение сулемовой пробы, снижение уровня протромбина, стойкая диспротеинемия за счет повышения глобулиновых фракций, особенно γ -глобулинов, и снижения альбуминов.

Биохимические синдромы, отражающие нарушение функций печени, представлены в главе 1 (см. табл. 1-8, изменения белковых фракций — рис. 1-16, б).

Иммунологические тесты. Характерно снижение уровней Т-супрессоров, повышение уровней сывороточных иммуноглобулинов.

Инструментальные методы. УЗИ печени является обязательным методом исследования при ХГ, поскольку позволяет визуализировать печень, определить ее размеры, выявить цирроз печени и портальную гипертензию. Даже при бессимптомном течении заболевания с помощью данного метода можно выявить увеличение печени, изменение эхогенности паренхимы. Могут быть использованы реогепаатография, пункционная биопсия печени.

На сегодняшний день **биопсия печени** является золотым стандартом диагностики заболеваний печени (рис. 6-7, а). В процессе биопсии с помощью специальной иглы получают кусочек печени диаметром около 1 мм. Процедуру проводят под местным или общим обезболиванием и под контролем УЗИ, так как необходим контроль за ходом иглы, что позволяет сделать манипуляцию безопасной.

Степень активности ХГ чаще всего оценивают с помощью полуколичественного гистологического индекса активности, известного так же, как система Кноделля, определяемого в баллах (см. табл. 6-3). Гистология биоптата (образца тканей) печени позволяет принять решение о необходимости и тактике противовирусной терапии.

Патоморфология

При морфологическом исследовании биоптатов печени уже в первые месяцы жизни ребенка с первичным ХГ выявляются признаки воспаления, которые сохраняются многие годы, а также характерно прогрессирующее фиброзирование с формированием цирроза печени.

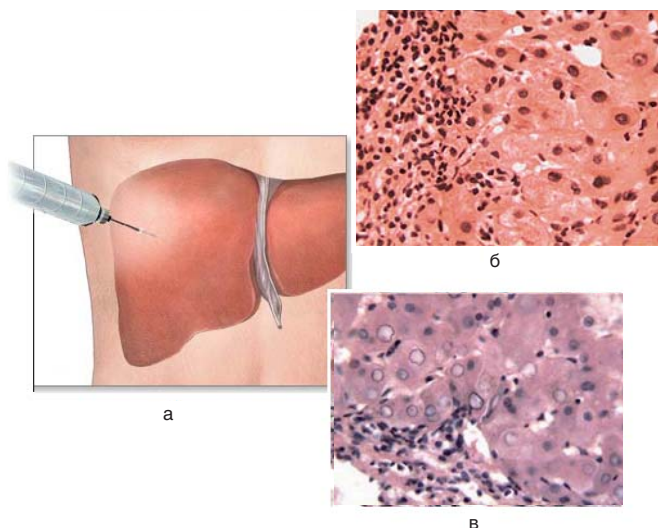


Рис. 6-7. Диагностика хронического гепатита: а — методика биопсии; гистологическая картина: б — ХГВ (окраска гематоксилин-эозином; $\times 400$); в — ХГС ($\times 400$).

Для ХГВ характерен некроз (рис. 6-7, б); патогномичный признак при ХГС — вакуолизация ядер гепатоцитов, так называемые матово-стекловидные гепатоциты, а также ступенчатый их некроз (рис. 6-7, в).

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят с наследственными заболеваниями (гликогенозами, липидозами, недостаточностью α -1-антитрипсина, синдромом Жильбера и другими пигментными гепатозами); паразитарными (описторхозом, эхинококкозом), обменными (болезнью Вильсона—Коновалова) и т.д. В верификации заболевания используют данные УЗИ печени, эзофагогастродуоденоскопии, КТ и других специальных методов исследования.

Лечение

В **фазу репликации (обострения)** показаны госпитализация в специализированное отделение, постельный режим, строгая диетотерапия.



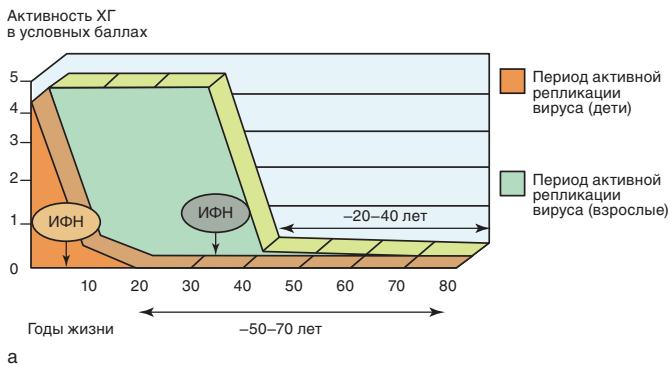
- Стол № 5а по М.И. Певзнеру — физиологически полноценная диета с умеренным ограничением жиров и поваренной соли, механических и химических раздражителей слизистой оболочки и рецепторного аппарата ЖКТ. Энергетическая ценность — до 2500 ккал; белков — 80–90 г, углеводов — 300–350 г, жиров — 70–80 г, при резко выраженном диспепсическом синдроме — до 50 г. Пища в теплом виде, холодные блюда исключают. Все блюда в отварном и протертом виде. Режим питания — 5–6 раз в сутки.
- Исключают экстрактивные вещества, органические кислоты, продукты, богатые эфирными маслами, жареные блюда, тугоплавкие жиры, продукты, богатые холестерином, пуринами.

Базисная терапия включает назначение **противовирусных препаратов**. Показания к ее назначению:

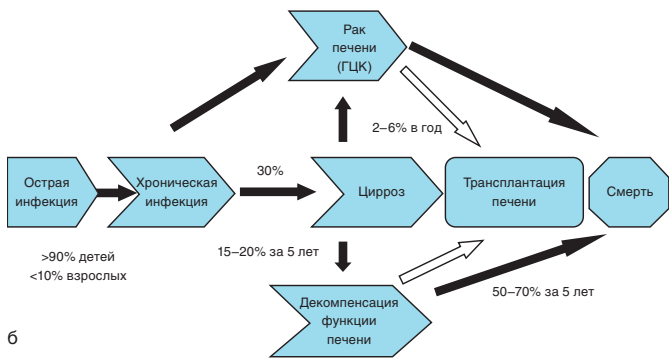
- наличие маркеров активной репликации гепатита;
- уровень АЛТ более чем в 2–3 раза выше нормы;

- отсутствие холестаза и признаков цирроза печени с декомпенсацией;
- отсутствие тяжелых сопутствующих заболеваний в стадии декомпенсации;
- отсутствие аутоиммунных заболеваний, иммунодефицитного состояния, микст-гепатитов.

Индукторы интерферона характеризуются низкой токсичностью и отсутствием побочных эффектов в отличие от препаратов интерферона, благодаря их применению удается значительно увеличить продолжительность жизни у детей и взрослых (рис. 6-8).



а



б

Рис. 6-8. Хронический гепатит (течение и лечение): а — противовирусное лечение детей и взрослых с хроническими вирусными гепатитами В и С и выигранные годы жизни; б — естественное течение гепатита В

Препараты интерферона противопоказаны при психозах, эпидемическом синдроме, выраженной нейтро- и тромбоцитопении, аутоиммунных заболеваниях (АИГ, тиреодите и др.), декомпенсированном циррозе печени и заболеваниях почек, патологии сердца в стадии декомпенсации.

Интерферон- α -2b (реаферон[▲], роферон[▲], нейроферон[▲]) — лиофилизат для приготовления суспензии для приема внутрь — назначают за 30 мин до еды, перед применением к содержимому флакона добавляют 1–2 мл охлажденной кипяченой воды. Препарат в инъекциях вводят при ХГВ в дозе 5 млн МЕ/м², при ХГС — 3 млн МЕ/м² площади поверхности тела трижды в неделю (1 раз с интервалом 72 ч) п/к или в/м. Рассчитанную дозу интерферона первоначально вводят в течение 3 мес. По истечении этого срока проводят контрольное исследование (РНК или ДНК вируса, активность). Если не обнаруживается отчетливая положительная динамика этих показателей (исчезновение РНК, ДНК вируса из крови, снижение АЛТ), лечение по этой схеме лучше прекратить или перейти на комбинированную терапию. Но если наблюдается снижение активности АЛТ, падение концентрации РНК, ДНК вируса в крови, лечение по выбранной схеме продолжают еще 3 мес, вслед за этим проводят контрольное

лабораторное исследование. При положительной динамике при ХГС лечение еще продолжают 3 мес для закрепления результатов лечения. Таким образом, курс лечения при ХГВ — 6 мес, при ХГС — 9–12 мес.

В педиатрической практике используют виферон[▲] (сочетание α -интерферона с мембраностабилизаторами), который выпускается в ректальных суппозиториях. Дозы для детей: до 3 лет — по 1 млн МЕ, старше 3 лет — по 2 млн МЕ 2 раза в сутки с интервалом 12 ч 3 раза в неделю. У больных, леченных по программе протокола с использованием виферона, эффективность лечения оценивается по вышеизложенным принципам. Если у данной категории больных при контрольном исследовании через 3 мес после начала терапии отсутствует положительный эффект, то виферон можно заменить рофероном[▲].


Индуктор α -интерферона меглюмина акридоната (циклоферон[▲]) вводят при ХГ по 6–10 мг/кг в сутки, 10 инъекций ежедневно, затем 3 раза в неделю в течение 3 мес в качестве комплексной терапии.

Противовирусный препарат тилорон (амиксин[▲]) назначают детям старше 7 лет в таблетках по 0,125 внутрь после еды, первые 2 дня ежедневно, затем по 125 мг через день — 20 таблеток, затем по 125 мг 1 раз в неделю в течение 10–20 нед. Курс лечения при ХГА — 2–3 нед, при ХГВ — 3–4 нед.

При ХГВ на фоне репликации вируса рекомендуют противовирусный химиопрепарат ламивудин (зеффикс[▲], эпи-вир[▲]) в растворе для приема внутрь и таблетках. Дозируется по 3 мг/кг в сутки детям с 3 мес, но не более 100 мг внутрь 1 раз в сутки курсом 9–12 мес. Таблетки по 100 мг 1 раз в сутки назначают подросткам (16 лет и старше) внутрь независимо от приема пищи.

В целом терапия интерферонами оказывается эффективной у 40% больных ХГВ и у 35% больных ХГС, но у 10–30% больных после окончания лечения возможны рецидивы болезни.

	<p><i>Rp.: Supp. «Viferon» 1 000 000 N 20 D.S. По 1 свече в прямую кишку 2 раза в день 3 раза в неделю (ребенку 5 лет)</i></p>	<p><i>Rp.: Lamivudini 0,1 D. t. d. N 60 in tab. S. По 1 таблетке 1 раз в день (ребенку 13 лет)</i></p>
--	--	--



- Первичный ХГ часто соответствует врожденному ХГВ новорожденных с перинатальным заражением от инфицированной матери при прохождении плода через родовые пути, реже трансплантационно.
- Клинические проявления минимальны: желтуха отсутствует, иногда отмечается гепатомегалия, реже гепатоспленомегалия.
- Показатели АЛТ в пределах нормы или незначительно повышены, что соответствует полной иммунотолерантности, обуславливающей невозможность элиминации вируса (ХГВ).
- На протяжении первых 3–4 лет жизни ребенка иногда отмечаются волнообразные, в основном биохимические обострения (повышение АЛТ), и в дальнейшем наступает длительная многолетняя ремиссия.
- Прогноз при врожденном ХГВ неблагоприятный, 30% детей в последующем погибают от цирроза печени и гепатокарциномы.

При тяжелой форме ХГ назначают *глюкокортикоиды*: преднизолон или метилпреднизолон в таблетках по 0,001; 0,0025 и 0,005 мг по 1–2 мг/кг в сутки в 2 приема без учета суточного ритма. После достижения ремиссии дозу снижают на 5–10 мг до поддерживающей дозы 0,3–0,6 мг/кг в сутки: 10–15 мг/сут преднизолона или 8–12 мг/сут метилпреднизолона.

Критерии эффективности лечения:

- биохимические — наиболее информативно определение уровня АЛТ, причем в ходе лечения активность АЛТ следует определять на протяжении всего курса и еще 6 мес после отмены, а затем каждые 3–6 мес на протяжении 3 лет;
- вирусологические — определение РНК, ДНК вируса с помощью ПЦР;
- гистологические — наиболее информативны для оценки эффективности лечения, однако на практике не всегда реализуемы, особенно в педиатрии.

Биохимическая ремиссия в конце лечения предполагает нормализацию уровней ферментов сразу после окончания курса терапии; *полная ремиссия* — нормализация уровней АСТ и АЛТ и исчезновение РНК, ДНК вируса сразу после лечения; *стабильная биохимическая ремиссия* — сохранение нормального значения трансаминаз через 6 мес и более после прекращения терапии; *стабильная полная ремиссия* — сохранение нормальных уровней АСТ и АЛТ и отсутствие РНК, ДНК вируса через 6 мес после лечения.

В случае достижения стабильной полной ремиссии рекомендуют продолжать наблюдение за больным в течение не менее 2 лет с периодичностью 1 раз в полгода. В фазу ремиссии (фазу интеграции ХВГ) противовирусную терапию обычно не проводят, лечение складывается из организации диеты, режима, подключения пробиотиков, ферментов, фитопрепаратов, слабительных средств по показаниям для предупреждения дисфункции ЖКТ и кишечной аутоинтоксикации.

Сопроводительная терапия — это симптоматическое и патогенетическое лечение.

В целях купирования холестаза применяют препараты урсодезоксихолевой кислоты (урсосан[▲], урдокса[▲], урсофальк[▲]) в виде монотерапии в нерепликативной фазе гепатита, в репликативной фазе — в сочетании с интерферонами до 6–12 мес по 10 мг/кг однократно в сутки перед сном.


Гепатопротекторы, обладающие способностью защищать гепатоциты, назначают курсами до 1,5–2 мес. Повторный курс — через 3–6 мес по показаниям.

Листьев артишока экстракт (хофитол[▲]) — средство растительного происхождения, который обладает гепатопротективным и желчегонным действиями. Хофитол[▲] назначают детям старше 6 лет по 1–2 таблетке или 1/4 ч. л. раствора для приема внутрь 3 раза в сутки перед приемом пищи, подросткам — по 2–3 таблетки или 0,5–1 ч. л. раствора 3 раза в сутки, курс — 10–20 дней. Раствор для внутримышечного или внутривенного медленного введения — по 100 мг (1 ампула) в течение 8–15 дней; средние дозы могут быть значительно увеличены, особенно при стационарном лечении.

Гепатопротектор «Лив 52[▲]» представляет собой комплекс биологически активных веществ растительного происхождения; его назначают детям старше 6 лет по 1–2 таблетки 2–3 раза в сутки, подросткам — по 2–3 таблетки 2–3 раза в сутки.

Адеметионин (гептрал[▲]) — гепатопротектор, который оказывает холеретическое и холекинетическое, а также некоторое антидепрессивное действие. Детям назначают с осторожностью внутрь, в/м, в/в. При интенсивной терапии в

первые 2–3 нед лечения — по 400–800 мг/сут в/в медленно или в/м; порошок растворяют только в специальном прилагаемом растворителе (растворе L-лизина). Для поддерживающей терапии — по 800–1600 мг/сут внутрь между приемами пищи, не разжевывая, желателно в первой половине дня.

	<i>Rp.: Tab. «Chop-hitol» 0,2 N 60 D.S. По 1 таблетке 3 раза в день перед едой (ребенку 10 лет)</i>	<i>Rp.: Sol. «Chop-hitoi» 120 ml in flac. D.S. По 1/4 ч. л. 3 раза в день перед едой (ребенку 6 лет)</i>	<i>Rp.: Tab. «Liv-52» N 100 D.S. По 2 таблетки 2 раза в день после еды (ребенку 12 лет)</i>
---	---	--	---

Профилактика

Основные профилактические мероприятия должны быть направлены на предотвращение инфицирования вирусами гепатитов, следовательно, требуются раннее выявление больных со стертыми формами заболевания и их адекватное лечение. У носителей HBsAg необходим регулярный (не реже 1 раза в 6 мес) контроль биохимических и вирусологических показателей в целях предотвращения активации и репликации вируса.

Для вакцинации против гепатита В применяют рекомбинантные вакцины: «Биовак В[▲]», «Энджерикс В[▲]», «Эувак В[▲]», «Шанвак-В[▲]» и др. РД для новорожденных и детей до 10 лет — 10 мкг (0,5 мл суспензии), для детей старше 10 лет — 20 мкг (1 мл суспензии).

Новорожденным, рожденным от матерей — носителей гепатита В, одновременно с вакциной рекомендуют введение иммуноглобулина против гепатита В, при этом препараты следует вводить в разные места. В соответствии с правилами, существующими в РФ, вакцинацию этой категории детей проводят четырехкратно по схеме: 0 (в день рождения)–1–2–12 мес жизни. Против гепатита В обязательно прививают подростков в возрасте 11–13 лет по той же схеме.

Широко вакцинируют медицинских работников и лиц из групп риска по заражению гепатитом В. Вакцинация приводит к постепенному снижению уровня инфицированности населения РФ вирусом гепатита В.

Вакцина против гепатита С до настоящего времени не разработана, в связи с чем профилактику гепатита С строят на пресечении всех возможностей парентерального (в том числе трансфузионного) инфицирования.

Диспансерное наблюдение описано ниже.

Прогноз

Вероятность полного выздоровления незначительна. При ХГВ происходит многолетняя персистенция вируса-возбудителя, возможно сочетание с активным патологическим процессом. В среднем через 30 лет у 30% больных хроническим активным гепатитом В развивается цирроз печени. В течение 5 лет примерно у каждого четвертого пациента с циррозом, обусловленным гепатитом В, наступает декомпенсация функции печени, еще у 5–10% пациентов развивается рак печени (см. рис. 6–8). Без лечения примерно 15% пациентов с циррозом умирают в течение 5 лет. В 1–1,5% случаев формируется цирроз, а в остальных 89% возникает длительная ремиссия с носительством HBsAg. При ХГД прогноз неблагоприятный: в 20–25% случаев процесс перетекает в цирроз печени; высвобождения от возбудителя не наступает. ХГС течет медленно, мягко, без прекращения вирусемии в течение многих лет, с периодическим повышением активности трансаминаз и с выраженной склонностью к фиброзированию. По мере прогрессирования процесса развиваются цирроз печени и гепатоцеллюлярная карцинома.

АУТОИММУННЫЙ ГЕПАТИТ

Код по МКБ-10

K75.4. Аутоиммунный гепатит.

АИГ — прогрессирующее гепатоцеллюлярное воспаление печени неизвестной этиологии, характеризуемое наличием перипортального гепатита, частой ассоциацией с другими аутоиммунными заболеваниями, повышением концентрации иммуноглобулинов (гипергаммаглобулинемией) и наличием аутоантител в крови.

Как и другие аутоиммунные заболевания, АИГ чаще встречается у лиц женского пола, общая заболеваемость составляет примерно 15–20 случаев на 100 000 населения. В детском возрасте доля АИГ среди хронических гепатитов составляет от 1,2 до 8,6%, наблюдается в возрасте 6–10 лет. Соотношение девочек и мальчиков составляет 3–7:1.

Этиология и патогенез

В основе патогенетического механизма развития АИГ лежит врожденный дефект мембранных рецепторов HLA. У пациентов имеется дефект функции Т-супрессоров, сцепленных гаплотипом HLA, в результате возникает неуправляемый синтез В-лимфоцитами антител класса IgG, разрушающих мембраны нормальных гепатоцитов, причем развиваются патологические иммунные реакции против собственных гепатоцитов. Часто в процесс вовлекается не только печень, но и крупные железы внешней и внутренней секреции, в том числе поджелудочная, щитовидная, слюнные железы. В качестве основного фактора патогенеза АИГ рассматривается генетическая предрасположенность (иммунореактивность к аутоантигенам), которая, однако, сама по себе не является достаточной. Полагают, что для реализации процесса необходимы запускающие агенты (триггеры), среди которых рассматриваются вирусы (Эпштейна–Барр, кори, гепатитов А и С) и некоторые лекарственные препараты (например, препараты интерферона) и неблагоприятные факторы окружающей среды.

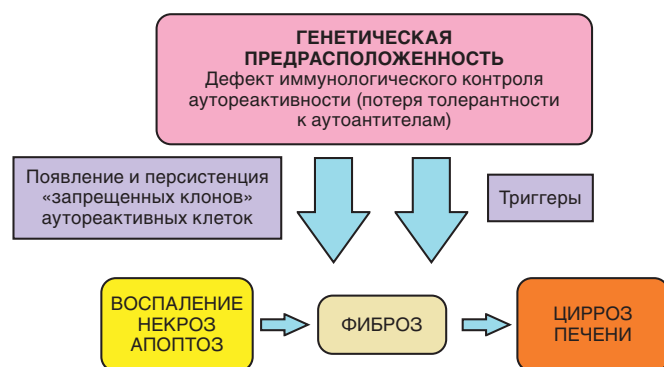


Рис. 6-9. Патогенез АИГ

Патогенез АИГ представлен на рис. 6-9. Эффекторный механизм повреждения гепатоцитов, вероятно, в большей степени связан с реакцией аутоантител на печеночно-специфические антигены гепатоцитов, нежели с прямой Т-клеточной цитотоксичностью.

Классификация

В настоящее время выделяют 3 типа АИГ:

- *тип 1* — классический вариант, на его долю приходится 90% всех случаев болезни. Выявляют антитела к гладкомышечным клеткам (*Smooth Muscle Antibody — SMA*) и ядерным антигенам (печеночно-специфическому

белку — *Antinuclear Antibodies — ANA*) в титре более 1:80 у подростков и более 1:20 у детей;

- *тип 2* — составляет около 3–4% всех случаев АИГ, большая часть больных — дети от 2 до 14 лет. Выявляют антитела к микросомам печени и почек (*Liver Kidney Microsomes — LKM-1*);

- *тип 3* — характеризуется наличием антител к растворимому печеночному антигену (*Soluble Liver Antigen — SLA*) и печеночно-панкреатическому антигену (LP).

Некоторые особенности АИГ с учетом типов представлены в табл. 6-8.

Таблица 6-8. Классификация и особенности типов АИГ

Показатель	Тип 1	Тип 2	Тип 3
Диагностические аутоантитела	ANA, SMA	LKM-1	SLA, LP
Возраст больных	От 10 лет	2–14 лет	Взрослые от 30 лет
Женский пол, %	80	90	90
Повышение γ -глобулинов в сыворотке крови	+++	+	++
Низкий уровень IgA	Нет	Иногда	Нет
HLA	B8, DR3, DR4	B14, DR3, C4A-Q0	Неизвестно

Клиническая картина

Заболевание в 50–65% случаев характеризуется внезапным появлением симптомов, сходных с таковыми при вирусном гепатите. В ряде случаев оно начинается постепенно и проявляется повышенной утомляемостью, анорексией и желтухой. Другие симптомы включают лихорадку, артралгию, витилиго (нарушение пигментации, выражающееся в исчезновении пигмента меланина на отдельных участках кожи) и носовые кровотечения. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3–5 см и уплотняется, имеется спленомегалия, живот увеличен в размере (рис. 6-10, а). Как правило, выявляют внепеченочные признаки хронической патологии печени: сосудистые звездочки, телеангиэктазии, пальмарную эритему. У части пациентов имеется кушингоидная внешность: угри, гирсутизм и розовые стрии на бедрах и животе; у 67% диагностируют другие аутоиммунные заболевания: тиреоидит Хашимото, ревматоидный артрит и др.

Диагностика

Диагностика основывается на обнаружении синдромов цитолиза, холестаза, гипергаммаглобулинемии, увеличении концентрации IgG, гипопротеинемии, резком увеличении СОЭ, подтверждается выявлением аутоантител против гепатоцитов.

Характерен синдром гиперспленизма, его признаки:

- спленомегалия;
- панцитопения (уменьшение количества всех форменных элементов крови): анемия, лейкопения, нейтропения, лимфопения, тромбоцитопения (при резкой степени выраженности появляется синдром кровоточивости);
- компенсаторная гиперплазия костного мозга.

В диагностике безусловное значение имеют инструментальные методы исследования (сканирование, биопсия печени и др.).

Патоморфология

Морфологические изменения печени при АИГ являются характерными, но неспецифичными. ХГ, как правило, переходит в мультилобулярный цирроз печени (рис. 6-10, б); характерна высокая степень активности: перипортальные

некрозы, порто-портальные или центропортальные мостовидные некрозы, реже — портальный или лобулярный гепатит, преимущественно лимфоцитарная инфильтрация с большим количеством плазматических клеток, образование розеток (рис. 6-10, в).

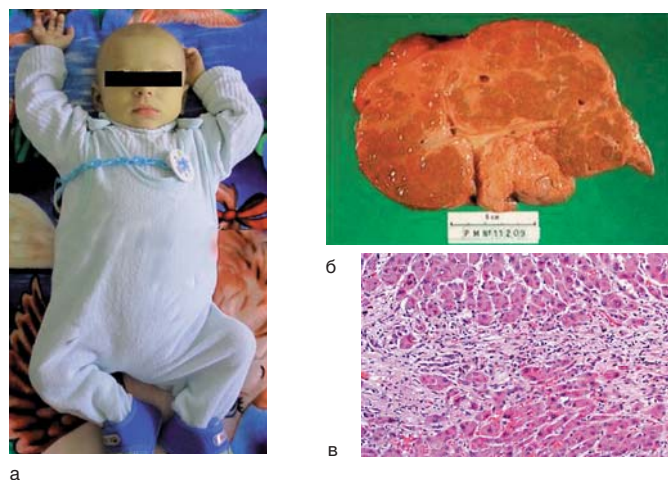


Рис. 6-10. АИГ: а — ребенок с исходом в цирроз печени; б — макропрепарат: макронодулярный цирроз; в — микропрепарат: гистологическая картина (окраска гематоксилин-эозином; $\times 400$)

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят с ХГВ, холециститом, болезнью Вильсона—Коновалова, лекарственным гепатитом, недостаточностью α -1-антитрипсина и т.д.

Выделяют определенный и вероятный АИГ. Первый вариант характеризуется наличием вышеуказанных показателей, включая увеличение титров аутоантител. Кроме того, отсутствуют вирусные маркеры в сыворотке крови, поражение желчных протоков, отложение меди в ткани печени, нет указаний на гемотрансфузии и применение гепатотоксических лекарственных препаратов.

Вероятный вариант АИГ оправдан, когда имеющиеся симптомы позволяют думать об АИГ, но недостаточны для постановки диагноза.

Лечение

Основой является иммуносупрессивная терапия. Назначают преднизолон, азатиоприн или их сочетания, которые позволяют достичь клинической, биохимической и гистологической ремиссии у 65% больных в течение 3 лет. Лечение продолжают по меньшей мере 2 года до достижения ремиссии по всем критериям.

Преднизолон назначают в дозе 2 мг/кг (максимальная доза — 60 мг/сут) с постепенным ее снижением на 5–10 мг каждые 2 нед под еженедельным контролем биохимических показателей. При отсутствии нормализации уровня трансаминаз дополнительно назначают азатиоприн в начальной дозе 0,5 мг/кг (максимальная доза — 2 мг/кг).

Через год от начала ремиссии желателно отменить иммуносупрессивную терапию, но только после контрольной пункционной биопсии печени. Морфологическое исследование должно свидетельствовать об отсутствии или минимальной активности воспалительных изменений.

При неэффективности глюкокортикоидной терапии применяют циклоспорин (сандиммун неорал[®]) для приема внутрь с первого года жизни, который выпускают в растворе 100 мг в 50 мл во флаконе, капсулах по 10, 25, 50 и 100 мг,

назначают препарат в дозе 2–6 мг/кг в сутки (не более 15 мг/м² в неделю). Циклофосфамид (циклофосфан[®]) назначают в/в капельно в дозе 10–12 мг/кг 1 раз в 2 нед, далее в таблетках по 0,05 г по 15 мг/кг 1 раз в 3–4 нед, курсовая доза — не более 200 мг/кг.

<p><i>Rp.: Tab. Prednizoloni 0,005 D.t.d. N 30 S. По 2 таблетки 3 раза в день после еды (ребенку 10 лет)</i></p>	<p><i>Rp.: Caps. «Sandimmun Neoral» 0,05 N 50 D.S. По 1 таблетке 3 раза в день после еды (ребенку 12 лет)</i></p>
--	---

У 5–14% пациентов наблюдают первичную резистентность к лечению. Они в первую очередь подлежат консультации в центрах трансплантации печени.

Основные критерии АИГ:

- характерные клинические и биохимические признаки заболевания;
- наличие аутоантител: ANA и SMA (тип 1), LKM-1 (тип 2), SLA и LP (тип 3);
- отсутствие маркеров ХГВ;

- ассоциация с HLA-B8, -DR3, -DR4;
- гистологически доказанный хронический активный гепатит с мостовидными моно- и мультилобулярными некрозами;
- эффективность иммуносупрессивной терапии.

Профилактика

Первичная профилактика не разработана, вторичная заключается в ранней диагностике, диспансерном наблюдении больных (описано ниже) и длительной иммуносупрессивной терапии.

Прогноз

Заболевание без лечения непрерывно прогрессирует и не имеет самопроизвольной ремиссии — формируется цирроз печени. При АИГ типа 1 чаще эффективны глюкокортикоиды и прогноз относительно благоприятный: во многих случаях удается достичь продолжительной клинической ремиссии. При АИГ типа 2 заболевание обычно быстро прогрессирует в цирроз печени. Тип 3 клинически недостаточно очерчен, и его течение не изучено.

При неэффективности иммуносупрессивной терапии больным показана трансплантация печени, после которой 5-летняя выживаемость составляет более 90%.

Лекарственный гепатит

Код по МКБ-10

K71. Лекарственный гепатит.

Лекарственный гепатит — токсическое поражение печени, включающее идиосинкразическую (непредсказуемую) и токсическую (предсказуемую) лекарственную болезнь печени, связанное с приемом гепатотоксических лекарственных препаратов и токсичных веществ.

Этиология и патогенез

Печень выполняет важную роль в метаболизме ксенобиотиков (чужеродных веществ). Группа ферментов, расположенных в эндоплазматической сети печени, известных под названием «цитохром P450», является самым важным семейством ферментов метаболизма в печени. Цитохром P450 усваивает около 90% токсических и лекарственных средств.

Нередко печень становится мишенью для их повреждающего действия. Выделяют прямой и непрямой типы повреждения печени.

Прямой тип повреждения печени зависит от дозы препарата и обусловлен действием самого препарата на клетки печени и ее органеллы. К препаратам с облигатным дозозависимым гепатотоксическим действием относят парацетамол и анти-метаболиты, приводящие к некрозу гепатоцитов. Прямое повреждение печени также могут вызывать тетрациклин, меркаптопурин, азатиоприн, андрогены, эстрогены и др.

Непрямой тип повреждения печени, не зависящий от дозы лекарственных средств, наблюдают при приеме нитрофуранов, рифампицина, diaзепам, мепробамата и др. Этот тип отражает индивидуальную реакцию организма ребенка как проявление гиперчувствительности к лекарственным средствам.

Печень участвует в метаболизме различных ксенобиотиков благодаря процессам биотрансформации, подразделяемым на две фазы.

- *Первая фаза* — окислительные реакции, проходящие при участии цитохромов P450. Во время этой фазы могут образовываться активные метаболиты, некоторые из них обладают гепатотоксическими свойствами.
- *Вторая фаза*, во время которой происходит конъюгация образовавшихся ранее метаболитов с глутатионом, сульфатом или глюкуроном, вследствие чего формируются нетоксичные гидрофильные соединения, выводимые из печени в кровь или желчь.

Особое место среди токсических поражений печени занимают лекарственные, или медикаментозные, гепатиты. Их формирование происходит чаще в результате бесконтрольного применения лекарственных препаратов (рис. 6-11, а). Практически любой препарат способен вызвать поражение печени и развитие гепатита разной степени тяжести.

Токсины можно условно разделить на бытовые и производственные. Выделяют производственные яды органической природы (углерода тетрагидрид, хлорированный нафталин, тринитротолуол, трихлорэтилен и др.), металлы и металлоиды (медь, бериллий, мышьяк, фосфор), инсектициды (дихлордифенилтрихлорэтан — ДДТ, карбофос и др.).



Рис. 6-11. Лекарственный гепатит: а — формирование лекарственного гепатита с некрозом гепатоцитов; б — гистологическая картина лекарственного гепатита после лечения острого лейкоза (окраска гематоксилин-эозином; $\times 400$)

Особенно тяжелые формы поражения гепатоцитов развиваются при отравлении такими веществами, как парацетамол, яд бледной поганки, белый фосфор, четыреххлористый углерод, все производственные яды.

Клиническая картина

Типичные формы поражения печени с гепатотоксическими эффектами лекарственных препаратов представлены в табл. 6-9.

Таблица 6-9. Наиболее распространенные гепатотоксические эффекты лекарственных препаратов

Гепатотоксический эффект	Препарат
Некроз гепатоцитов	Парацетамол, НПВС (диклофенак), изониазид, наркотики (кокаин, экстази)
Внутрипеченочный холестаз	Ампициллин, амитриптилин, хлорпромазин, циметидин, ранитидин, оксациллин, рифампицин, метилтестостерон
Холестатический гепатит	НПВС, амоксициллин + клавулановая кислота, статины
Гранулематозный гепатит	Аллопуринол, diaзепам, бензилпенициллин, хинидин, сульфаниламиды
Стеатоз	Глюкокортикоиды, метотрексат, нифедипин, ацетилсалициловая кислота, пироксикам, тетрациклин, вальпроевая кислота
Хронический гепатит	Изониазид, сульфаниламиды, тетрациклин
Фиброз/цирроз	Изониазид, метотрексат, меркаптопурин
Деструктивный холангит	Хлорпромазин, галоперидол

Лекарственные реакции могут быть транзиторными, ХГ наблюдаются нечасто. Функциональные пробы печени могут нормализоваться через несколько недель (до 2 мес) после отмены лекарственных препаратов, но при холестатическом гепатите этот период может увеличиваться до 6 мес. Желтуха всегда указывает на более тяжелое поражение печени, возможно развитие острой печеночной недостаточности.

Диагностика

Основу диагностики лекарственных поражений печени составляет тщательно собранный анамнез о применявшихся лекарственных препаратах, предписанных или применяемых в качестве временной интервал между приемом препарата и началом заболевания составляет от 4 дней до 8 нед.

Биопсия может быть показана при подозрении на предшествующую патологию печени или при отсутствии нормализации биохимических показателей крови (функциональных проб печени) после отмены лекарственного препарата.

Патоморфология

Наблюдаются дискомплексация печеночных балок, тяжелая белковая (зернистая и баллонная) дистрофия гепатоцитов, полиморфизм ядер гепатоцитов, дистрофические и некробиотические изменения в ядрах гепатоцитов (рис. 6-11, б).

Дифференциальная диагностика

Возможность токсических эффектов лекарственных препаратов следует учитывать при дифференциальной диагностике печеночной недостаточности, желтухи. Необходимо исключить других причин: вирусных гепатитов, заболеланий желчных протоков и т.д. В редких случаях приходится проводить дифференциальную диагностику с врожденными обменными заболеваниями, способными стать причиной поражения печени, гликогенозами I типа (болезнью Гирке),

III типа (болезнь Кори), IV типа (болезнь Андерсена), VI типа (болезнь Герса). Эти заболевания возникают вследствие избыточного накопления в клетках печени гликогена. Хронические поражения печени лекарственного генеза следует также дифференцировать от липидозов: болезни Гоше (в основе лежит накопление в ретикулогистиоцитарных клетках азотсодержащих цереброзидов) и болезни Нимана—Пика (возникающей вследствие накопления в клетках ретикулоэндотелиальной системы фосфолипидов, главным образом сфингомиелина). Также необходимо исключить галакто- и фруктоземию.

Лечение

Обязательным и главным условием лечения является полный отказ от применения гепатотоксического лекарственного препарата.

Высококалорийная (90–100 ккал/кг в сутки) диета, богатая белками (2 г/кг в сутки) и углеводами, способствует восстановлению функционального состояния печени. С лечебными целями рекомендуют эссенциальные фосфолипиды, обладающие мембраностабилизирующим и гепатопротективным действием, а также ингибиторы процессов перекисного окисления липидов. Также назначают тиоктовую кис-

лоту (липоевую кислоту[▲], липамид[▲]), которая снижает токсическое воздействие лекарственных препаратов благодаря антиоксидантному действию; детям старше 12 лет — флавоноид силибинин (карсил[▲]) по 5 мг/кг в 3 приема (драже не разжевывать, принимать после еды, запивая большим количеством воды).

Прогноз

Прогноз зависит от того, насколько быстро отменен препарат, обусловивший поражение печени. Обычно клинические проявления и изменения биохимических показателей нормализуются в течение нескольких дней, редко недель.

Прогноз всегда серьезный, когда формируется картина хронического поражения печени с печеночно-клеточной недостаточностью.

Профилактика хронических гепатитов

Первичная профилактика не разработана, вторичная заключается в раннем распознавании и адекватном лечении детей с острым вирусным гепатитом.

Широкое внедрение вакцинации против гепатитов А и В позволит решить проблему не только острого, но и хронического гепатита.



ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ

Коды по МКБ-10

K71.7. Токсическое поражение печени с фиброзом и циррозом печени.

K74. Фиброз и цирроз печени криптогенный.

K74.3. Первичный билиарный цирроз.

K74.4. Вторичный цирроз печени.

K74.5. Билиарный цирроз неуточненный.

K74.6. Другой и неуточненный цирроз печени.

R78.3. Цирроз врожденный.

Цирроз печени — хроническое прогрессирующее заболевание, характеризуемое дистрофией и некрозом печеночной паренхимы, сопровождаемое ее узловатой регенерацией, диффузным разрастанием соединительной ткани. Является поздней стадией различных заболеваний печени и других органов, при которой нарушается структура печени, а функции печени выполняются не в полном объеме, в результате чего развивается печеночная недостаточность.

Следует отличать цирроз печени от ее фиброза. Фиброз — очаговое разрастание соединительной ткани при различных поражениях печени: абсцессах, инфильтратах, гранулемах и т.д.

В экономически развитых странах цирроз печени встречается у 1% населения, входит в число 6 основных причин смерти пациентов в возрасте от 35 до 60 лет. Ежегодно в мире умирают 40 млн человек от вирусного цирроза печени и гепатоцеллюлярной карциномы, развивающейся на фоне носительства вируса гепатита В. Чаще наблюдается у лиц мужского пола, соотношение с женским полом составляет 3:1.

Атрезия желчных путей — одна из частых причин билиарного цирроза у детей грудного возраста, заболеваемость составляет 1 на 10 000–30 000 новорожденных.

Этиология и патогенез

К циррозу печени приводят многие болезни печени и других органов, длительный прием лекарственных препаратов (см. рис. 6-11, а, 6-12, а) и т.д. Кроме того, в формировании цирроза имеют значение другие заболевания:

- первичный билиарный цирроз;
- паразитарные заболевания печени: эхинококкоз, шистосомоз и др.;
- наследственные нарушения обмена веществ (гемохроматоз, гепатолентикулярная дегенерация, галактоземия, недостаточность α -1-антитрипсина и др.);

- нарушение венозного оттока из печени (синдром Бадда–Киари, веноокклюзионная болезнь, тяжелая правожелудочковая сердечная недостаточность) и т.д.

Атрезия желчевыводящих путей относят к аномалиям развития, которую в большинстве случаев связывают с перенесенным внутриутробно гепатитом, чаще вызванным одним из реовирусов. У некоторых детей возникновение этого порока развития обусловлено неблагоприятными факторами, действовавшими на 4–8-й неделе внутриутробной жизни. Обычно у таких детей имеются пороки развития других органов (чаще почек, сердца, позвоночника). У некоторых детей имеется ассоциация с трисомиями по 13-й и 18-й парам хромосом. Атрезия характеризуется полным закрытием внутри-, внепеченочных желчных ходов в различных вариантах. Чаще (в 70–80% случаев) встречается внутрипеченочная форма атрезии.

Одним из главных признаков и осложнений цирроза печени является *синдром портальной гипертензии*, который возникает из-за повышения давления в воротной вене (вене, приносящей кровь от органов брюшной полости к печени) более 5 мм рт.ст. В результате повышенного давления в воротной вене кровь не может оттекать от органов брюшной полости и возникает застой крови в этих органах (рис. 6-12, б).

Примерный клеточный состав печени: 70–80% — гепатоциты, 15% — эндотелиальные клетки, 20–30% — клетки Купфера (макрофаги), 5–8% — клетки Ито (рис. 6-13, а). *Клетки Ито* (синонимы: звездчатые клетки печени, жирозапасающие клетки, липоциты), расположенные в перисинусоидальном пространстве Диссе, играют ключевую роль в патогенезе цирроза печени. Являясь основными клетками соединительной ткани в печени, они формируют внеклеточный матрикс, в норме накапливая липиды. При повреждении печени клетки Ито начинают продуцировать коллаген типа I и цитокины, приобретая фибробластоподобные свойства (рис. 6-13, б). Этот процесс происходит при участии гепатоцитов и клеток Купфера.

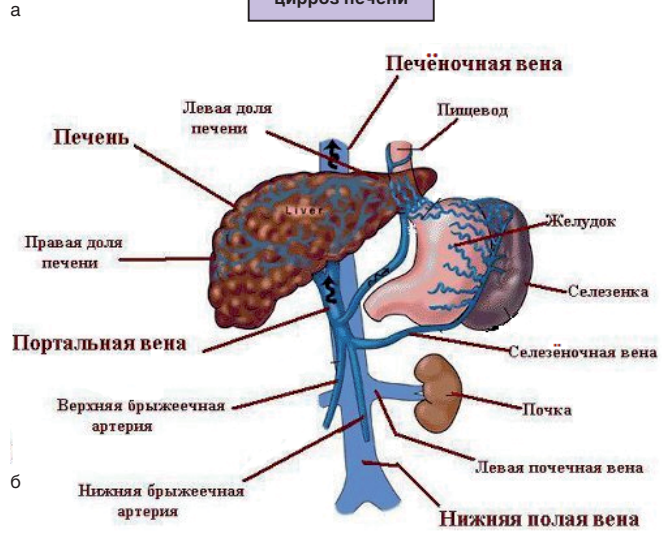
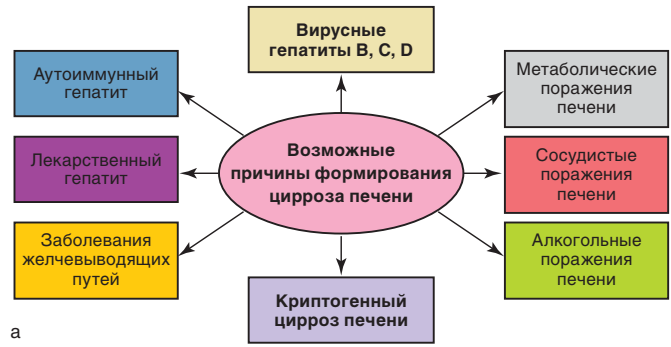


Рис. 6-12. Цирроз печени: а — этиологические факторы; б — портальная система печени и механизм формирования портальной гипертензии

Патогенез цирроза печени представлен на рис. 6-13, б, но приблизительно у 10–35% больных этиология и патогенез цирроза печени остаются неизвестными.



Рис. 6-13. а — часть печеночной доли и ее клеточный состав; б — патогенез цирроза печени

Изменения печени при циррозе обычно диффузные, лишь при билиарном циррозе они могут быть очаговыми. Гибель гепатоцитов, ассоциированная с воспалением и фиброзом, приводит к нарушению нормальной архитектоники печени: утрате нормальной печеночной сосудистой сети с развитием портокавальных шунтов и формированием узлов регенерации сохранившихся гепатоцитов (рис. 6-14, а), а не нормальных печеночных долек, выявляемых в аутопсийном материале или прижизненно с помощью МРТ (рис. 6-14, б).

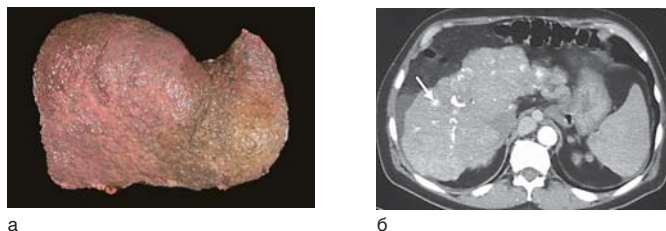


Рис. 6-14. Изменения печени при циррозе: а — макропрепарат микронодулярного цирроза печени; б — МРТ печени: стрелкой указан узел регенерации

Классификация

Выделяют атрезию внепеченочных желчных путей (без или в сочетании с атрезией желчного пузыря), атрезию внутрипеченочных желчных протоков (без или в сочетании с атрезией внепеченочных желчных путей), тотальную атрезию. Классификация цирроза печени представлена в табл. 6-10.

Таблица 6-10. Классификация цирроза печени

Этиология	Морфология	Стадия
С установленным этиологическим фактором Со спорными этиологическими факторами Неясной этиологии	Мультилобулярный: аутоиммунный гепатит, болезнь Вильсона–Коновалова, наследственный гемохроматоз Монолобулярный: первичный билиарный цирроз, первичный склерозирующий холангит, лекарственный гепатит, жировая инфильтрация печени, нарушение венозного оттока из печени	Компенсации — симптомы цирроза печени отсутствуют Субкомпенсации — первые признаки цирроза печени (слабость, похудение, дискомфорт в правом подреберье, снижение аппетита). Функции печени нарушены Декомпенсации в виде печеночной недостаточности

Клиническая картина

При первичном билиарном циррозе печени, который проявляется воспалением желчных протоков печени с нарушением оттока желчи, наблюдаются желтуха, кожный зуд, повышение температуры тела и другие симптомы. Билиарный цирроз, связанный с врожденной атрезией желчевыводящих путей, формируется быстро, приводя к летальному исходу при отсутствии оперативного вмешательства по жизненным показаниям.

Алкогольный цирроз печени развивается у лиц, длительное время употребляющих алкогольные напитки в неумеренно больших дозах, в гепатологии детского возраста он не рассматривается.

Цирроз печени у детей старшего возраста развивается медленно и в первое время может протекать без симптомов. Признаки, указанные в табл. 6-11, как правило, развиваются постепенно и незаметны для ребенка, длительное время болеющего хроническим заболеванием печени или других органов, и для его родителей.



Диагностические критерии атрезии желчных путей.

- Желтуха с первых дней жизни или в течение первых 2–3 нед жизни.
- Стул ахолический, в первые дни жизни может быть окрашен; стеркобилина в стуле нет; моча окрашена интенсивно.

- Гепатоспленомегалия, ко 2-му месяцу жизни — портальная гипертензия с асцитом.
- Витамин К-дефицитный геморрагический синдром, а после появления портальной гипертензии — кровавая рвота.
- Билиарный цирроз печени, периферическая нейропатия — к 5–6-му месяцу жизни (без хирургической помощи).
- В сыворотке крови — низкий уровень факторов протромбинового комплекса, гипопротеинемия, гипоальбуминемия, высокие уровни прямого билирубина, активности ЩФ, лейцинаминопептидазы, 5-нуклеотидазы.

Гепатомегалию наблюдают в начале заболевания. Постепенная деструкция гепатоцитов, фиброз по мере прогрессирования основного заболевания приводят к уменьшению размеров печени. Особенно характерно уменьшение размеров печени при циррозе, обусловленном вирусным и аутоиммунным гепатитом.

Таблица 6-11. Признаки цирроза печени

Общие признаки	Синдром малых печеночных признаков
Астенический синдром	Телеангиэктазии (сосудистые звездочки), пальмарная эритема
Дефицит массы тела	Гинекомастия, атрофия яичек, феминизация
Гипергаммаглобулинемия	Нарушение менструального цикла у девушек
Артериальная гипотензия	Гипертрофия околоушных слюнных желез
	Расширенная капиллярная сеть на лице
	Лейконихии
	Симптом «барабанных палочек» и «часовых стекол»



Клинические основы диагностики цирроза печени

- Неровный край печени и выраженная плотность при пальпации.
- Синдром малых печеночных признаков.
- Синдром портальной гипертензии.
- Синдром печеночно-клеточной недостаточности.

Осложнениями цирроза печени являются синдром портальной гипертензии (табл. 6-12), варикозное расширение вен нижних конечностей, кровотечение из расширенных вен пищевода, печеночная кома.

Таблица 6-12. Диагностика синдрома портальной гипертензии

Вид исследования	Признак
Физикальное обследование	Асцит, спленомегалия, «голова медузы»
УЗИ	Спленомегалия, асцит, расширение вен портальной системы, реканализация пупочной вены
Эзофагогастродуоденоскопия	Варикозное расширение вен пищевода и кардиального отдела желудка, портальная гастро- и энтеропатия
Ректоромано- и колоноскопия	Варикозное расширение верхнепрямкишечных вен, портальная колонопатия
Общий анализ крови	Панцитопения
Лапароцентез	Асцит, спонтанный бактериальный перитонит
Рентгенография органов грудной клетки	Цирротический гидроторакс

Варикозное расширение вен нижних конечностей — осложнение цирроза печени, проявляющееся болями в конечностях, видимым и значительным увеличением вен. *Кровотечение из расширенных вен пищевода* проявляется выделением крови изо рта и/или почернением кала. *Печеночная кома* — поражение головного мозга, развивающееся в результате скопления в крови большого количества токсичных веществ, как правило, развивается при декомпенсированном циррозе; основные признаки синдрома печеночно-клеточной недостаточности представлены в табл. 6-13.

Таблица 6-13. Признаки синдрома печеночно-клеточной недостаточности

Клинический признак	Лабораторный признак
Печеночная энцефалопатия	Гипераммониемия
Отечно-асцитический синдром	Гипопротеинемия за счет гипоальбуминемии
Геморрагический синдром	Снижение протромбинового индекса, увеличение протромбинового времени, увеличение частичного тромбопластинового времени
Прогрессирующая желтуха	Гипербилирубинемия
	Снижение уровня холинэстеразы Гипохолестеринемия Гипогликемия

Диагностика

В биохимическом анализе выявляют первоначально синдромы цитолиза, холестаза, воспаления, позже — гепатодепрессивный синдром (см. табл. 1-8).

При УЗИ описывают микронодулярный (рис. 6-15, а) или макронодулярный (рис. 6-15, б) виды цирроза печени. Гистологические синонимы для этих названий:

- мелкоузловой цирроз — характерно образование мелких узелков (диаметром около 1 мм);
- крупноузловой цирроз — в областях предшествующего разрушения печеночной архитектоники выявляют крупные фиброзные рубцы.

Патоморфология

Классический макропрепарат печени, ярко представляющий билиарный цирроз печени, представлен на рис. 6-15, в.

При жизни ребенка с точностью указать на цирроз печени может только биопсия, при которой выявляют тяжелые дистрофические изменения в гепатоцитах, холестазы, очаги разрастания соединительной ткани (фиброзные узлы), между которыми островками расположены нормальные клетки печени (рис. 6-15, г).

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят с заболеваниями печени, обусловленными нарушениями питания и обмена веществ: жировым гепатозом, гликогенозом, амилоидозом, муковисцидозом и др. Исключают опухоли, абсцесс, паразитарные заболевания печени.

Лечение

Основными принципами лечения цирроза печени являются следующие.

- Устранение причин, приведших к циррозу (этиотропное лечение): противовирусная терапия (вирусные гепатиты), абстиненция (алкогольный цирроз), отмена лекарственных препаратов (лекарственный гепатит).



а

б



в

г

Рис. 6-15. Цирроз печени по данным УЗИ: а — микронодулярный; б — макронодулярный: врожденная атрезия желчных ходов с формированием цирроза; в — макропрепарат; г — микропрепарат (окраска гематоксилин-эозином; $\times 400$)

- Диетотерапия.
- Терапия развившихся осложнений цирроза печени: симптоматическое лечение печеночной энцефалопатии, синдрома portalной гипертензии и др.
- Патогенетическое: удаление избытка железа и меди (гемохроматоз, болезнь Вильсона-Коновалова), иммуносупрессивная терапия (АИГ), лечение холестаза (первичный билиарный цирроз).



- Диета физиологически полноценная, содержащая 70–100 г белка (2–2,5 г/кг детям раннего возраста, 1–1,5 г/кг — детям старшего возраста), 80–90 г жиров (из них 50% — растительного происхождения), 400–500 г углеводов. Режим питания — 5–6 раз в сутки небольшими порциями. Все блюда в теплом, протертом виде.
- Диету модифицируют при наличии осложнений. При асците исключают поваренную соль, ограничивают прием жидкости.
- Исключают химические добавки, консерванты и токсические ингредиенты; грибы, чеснок, помидоры, томатный сок, шоколад.
- Запрещают употребление спиртных напитков, жирных, жареных, приправленных блюд, копченостей, всех видов колбас и консервов.
- Разрешают овощные супы, каши, нежирные сорта мяса в отваренном виде, нежирные молочные продукты (творог, 5–10% сметана), сухари, зеленые яблоки и др.
- В стадии компенсации заболевания — стол № 5 по М.И. Певзнеру.

При установленном диагнозе *атрезии желчных путей* лечение оперативное: холедохоеюностомия либо протоэнтеростомия (операция Касаи — создание прямого анастомоза между декапсулированной вскрытой поверхностью печени в

области ворот и кишечником), пересадка части печени. До операции лечение поддерживающее. Глюкокортикоиды неэффективны, так же как и другие лекарственные средства. В то же время 1 раз в неделю следует вводить витамин К парентерально, периодически проводить курсы гепатопротекторов, витаминов Е, D.

Лечение осложнений цирроза печени

Асцит (основные рекомендации):


- строгий постельный режим;
- гипонатриевая диета: при минимальном и умеренном асците — ограничение приема поваренной соли до 1,0–1,5 г/сут; при напряженном асците — до 0,5–1,0 г/сут.
- ограничение приема жидкости до 0,8–1,0 л в день;
- диуретическая терапия: антагонисты альдостерона и натрийуретики;
- терапевтический парацентез (3–6 л) с внутривенным введением раствора альбумина (из расчета 6–8 г на 1 л удаленной асцитической жидкости);
- ультрафильтрация с помощью перитонеально-венозного шунта, трансъюгулярного внутривенного портосистемного шунта;
- трансплантация печени.

Диуретики. Гидрохлортиазид (гипотиазид[▲]) в таблетках и капсулах назначают внутрь детям с 3 до 12 лет по 1–2 мг/кг в сутки в 1 прием. Гипокалиемии можно избежать применением препаратов, содержащих калий, или приемом пищи, богатой калием (фруктов, овощей).

Спиронолактон (верошпирон[▲], альдактон[▲], веропилактон[▲]) в таблетках, капсулах, начальная суточная доза — 1,33 мг/кг, максимально — 3 мг/кг в 2 приема, или 30–90 мг/м², курс — 2 нед. Противопоказан в грудном возрасте.

Фуросемид (лазикс[▲]) в таблетках по 40 мг и гранулах для приготовления суспензии, ампулах 1% — 2 мл. Новорожденным назначают 1–4 мг/кг в сутки 1–2 раза, 1–2 мг/кг в/в или в/м 1–2 раза в сутки, детям — 1–3 мг/кг в сутки, подросткам — по 20–40 мг/сут.

Мочегонные препараты назначают утром. Необходимы контроль уровня калия в сыворотке крови, ЭКГ.

	<i>Rp.: Tab. «Hipo-thiazid» 0,025 N 20 D.S. По 1/2 таблетки 1 раз в день (ребенку 9 лет)</i>	<i>Rp.: Caps. «Vero-spiron» 0,1 N 30 D.S. По 1 капсуле 2 раза в день (ребенку 15 лет)</i>	<i>Rp.: Tab. Furo-semidi 0,04 D.t.d. N 30 S. По 1/2 таблетки 1 раз утром (ребенку 11 лет)</i>
---	--	---	---

Критерием эффективности проводимой терапии служит положительный водный баланс, составляющий 200–400 мл/сут при малом объеме асцита и 500–800 мл/сут — при отечно-асцитическом синдроме у детей старшего возраста. **Парацентез** выполняют по строгим показаниям (при большом количестве жидкости) с одновременным введением альбумина в количестве 4–5 г в/в. При неэффективности лекарственной терапии возможно оперативное лечение (шунтирование).

Основные рекомендации при кровотечении из расширенных вен пищевода

- Гемостатическая терапия (ε-аминокапроновая кислота, викасол[▲], глюконат кальция, дицинон[▲], эритроцитная масса).
- Восстановление объема циркулирующей крови (раствор альбумина, плазма).
- Фармакологическое снижение портального давления (вазопрессин, соматостатин, октреотид).

- Механическая тампонада пищевода (зонд Сенгстакена–Блэкмора).
- Эндоскопические методы остановки кровотечения (склеротерапия с помощью этаноламина, полидоканола, лигирование стволов вен).
- Трансъюгулярный внутривенный портосистемный шунт.
- Профилактика стрессовых язв ЖКТ (блокаторы H₂-гистаминовых рецепторов, ИПН).
- Профилактика печеночной энцефалопатии (лактолоза, сифонные клизмы).
- Профилактика спонтанного бактериального перитонита (антибиотики).

Основные фармакологические средства при геморрагическом синдроме


ε-Аминокапроновая кислота для внутривенного введения и в гранулах для приготовления суспензии для приема внутрь, суточная доза для детей до 1 года — 3 г; 2–6 лет — 3–6 г, 7–10 лет — 6–9 г.

Менадиона натрия бисульфат (викасол[▲]) 1% раствор назначают детям до 1 года — по 2–5 мг/сут, 1–2 года — 6 мг/сут, 3–4 года — 8 мг/сут, 5–9 лет — 10 мг/сут, 10–14 лет — 15 мг/сут. Продолжительность лечения — 3–4 дня, после 4-дневного перерыва курс повторяют.

Этамзилат (дицинон[▲]) выпускают в таблетках по 250 мг и в виде 12,5% раствора в ампулах по 2 мг (250 мг в ампуле) для внутримышечного и внутривенного введения. При кровотечении детям до 3 лет вводят по 0,5 мл, 4–7 лет — 0,75 мл, 8–12 лет — 1–1,5 мл и 13–15 лет — 2 мл. Указанную дозу повторяют каждые 4–6 ч в течение 3–5 дней. В дальнейшем лечение дициноном[▲] можно продолжить в таблетках (суточная доза — 10–15 мг/кг): детям до 3 лет — по 1/4 таблетки, 4–7 лет — 1/2 таблетки, 8–12 лет — по 1 таблетке и 13–15 лет — по 1,5–2 таблетки 3–4 раза в сутки.

Средство для укрепления сосудистой стенки (аскорбиноид троксерутин, аскорбиновая кислота + рутозид (аскорутин[▲])).

Для снижения портального давления используют десмопрессин (минирин[▲]) — аналог естественного гормона аргинин-вазопрессина по 100–200 мг на ночь.

	<i>Rp.: Tab. «Dicy-nopon» 0,25 N 30 D.S. Принимать внутрь по 1 таблетке 4 раза в сутки до наступления положительного эффекта (ребенку 10 лет)</i>	<i>Rp.: Tab. «Askorutin» 0,1 N 50 D.S. Принимать внутрь по 1 таблетке 3 раза в сутки (ребенку 11 лет)</i>	<i>Rp: Tab. «Minirin» 0,1 N 30 D.S. По 1 таблетке на ночь, при необходимости дозу увеличивают до 2 таблеток на ночь (ребенку 8 лет)</i>
---	---	---	---

Лечение злокачественного новообразования печени проводят специалисты онкологического центра.

Показания к спленэктомии

- Сегментарная внепеченочная портальная гипертензия.
- Выраженный гиперспленизм с геморрагическим синдромом.
- Отставание в физическом и половом развитии детей с циррозом печени.
- Гигантская спленомегалия с выраженным болевым синдромом (инфаркты, периспленит).

Лечение спонтанного бактериального перитонита осуществляют цефалоспорины III–IV поколения.

Радикальным методом лечения цирроза печени является трансплантация печени.

Профилактика

Основой *вторичной профилактики* является своевременное этиотропное и патогенетическое лечение острого и хронического гепатита.

Профилактика цирроза по существу *третичная и четвертичная*, поскольку проводят лечение, направленное на стабилизацию патологического процесса в печени, предупреждение обострений, снижение риска развития и прогрессирования осложнений. Дети должны находиться под динамическим наблюдением в специализированных клиниках и центрах, а в амбулаторных условиях — под наблюдением педиатра и гастроэнтеролога. Иммунопрофилактику проводят строго индивидуально.

Профилактика осложнений, к примеру первого кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода, возможна благодаря эндоскопическому исследованию не реже 1 раза в 2–3 года в целях динамического наблюдения вероятного их развития. Состояние больных с начальной стадией варикозного расширения вен пищевода контролируют эндоскопически 1 раз в 1–2 года. Профилактическое лечение проводят при средней и тяжелой степени.

Прогноз

Прогноз цирроза печени неблагоприятный и, как правило, неопределенный и непредсказуемый, так как зависит от причины цирроза, возраста больного, стадии болезни, возможности непредвиденных фатальных осложнений. Сам по себе цирроз печени неизлечим (за исключением тех случаев, когда была сделана пересадка печени), однако правильное лечение цирроза позволяет в течение длительного времени (20 лет и более) компенсировать болезнь.

Соблюдение диеты, традиционных и альтернативных методов лечения (рис. 6-16), отказ от вредных привычек значительно повышают шансы больного на компенсацию болезни.



Рис. 6-16. Варианты лечения пациентов с циррозом печени

Без хирургического лечения дети с атрезией желчных путей погибают на 2–3-м году жизни. Чем раньше проведена операция, тем лучше прогноз. Около 25–50% рано оперированных детей переживают 5 лет и более, когда им делают пересадку печени. Исход зависит от наличия или отсутствия воспалительного и склеротического процесса в печени.

ПЕЧЕНОЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Коды по МКБ-10

K72. Печеночная недостаточность.

K72.0. Острая и подострая печеночная недостаточность.

K72.1. Хроническая печеночная недостаточность.

K72.9. Печеночная недостаточность неуточненная.

Печеночная недостаточность — комплекс симптомов, характеризующийся нарушением одной или нескольких функций печени, появляющийся вследствие повреждения ее паренхимы (синдром гепатоцеллюлярной или печеночно-клеточной недостаточности). Портосистемная или печеночная энцефалопатия — это симптомокомплекс нарушений ЦНС, возникающий при печеночной недостаточности с глубоким нарушением многочисленных жизненно важных функций печени.

Смертность от печеночной недостаточности составляет 50–80%. При острой печеночной недостаточности возможно развитие печеночной энцефалопатии, которая при острых болезнях печени встречается редко, но летальность может достигать 80–90%.

Этиология и патогенез

Острая печеночная недостаточность возникает при тяжелых формах вирусных гепатитов А, В, С, D, E, G, отравлениях гепатотропными ядами (алкоголем, некоторыми лекарственными препаратами, промышленными токсинами, микотоксинами и афлатоксинами, углекислым газом и др.). Ее причинами могут быть вирусы герпеса, цитомегаловирус, вирус инфекционного мононуклеоза, простого и опоясывающего лишая, Коксаки-вирус, возбудитель кори; септицемия при абсцессах печени. Описана острая печеночная недостаточность при токсических гепатозах (синдроме Рея, состоянии после отключения тонкой кишки), болезни Вильсона–Коновалова, синдроме Бадда–Киари.

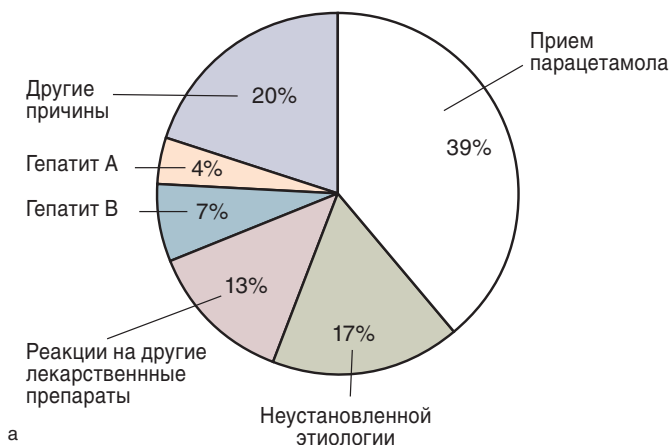
Синдром Бадда–Киари (код по МКБ-10 — I82.0) развивается вследствие прогрессирующего сужения или закрытия печеночных вен. На почве тромбоза пупочной вены и аранциева протока, впадающего в устье левой печеночной вены, синдром Бадда–Киари может начаться в раннем детстве. В результате в печени развивается застой со сдавливанием печеночных клеток.

Синдром Рея (код по МКБ-10 — G93.7) — острая энцефалопатия с отеком мозга и жировой инфильтрацией печени, возникающая у ранее здоровых новорожденных, детей и подростков (чаще в возрасте 4–12 лет), связанная с предшествующей вирусной инфекцией (например, ветряной оспой или гриппом типа А) и приемом препаратов, содержащих ацетилсалициловую кислоту.

Хроническая печеночная недостаточность является следствием прогрессирования хронических заболеваний печени (гепатитов, цирроза печени, злокачественных опухолей печени и др.). Основные этиологические факторы указаны на рис. 6-17, а.

В основе патогенеза *печеночной недостаточности* лежат два процесса. Во-первых, выраженная дистрофия и распространенный некробиоз гепатоцитов ведут к значительному снижению функций печени. Во-вторых, из-за многочисленных коллатералей между воротной и полой веной значительная часть всосавшихся токсических продуктов поступает в большой круг кровообращения в обход печени. Отравление вызывают необезвреженные продукты распада белка, конечные продукты обмена веществ (аммиак, фенолы).

Возникновение *печеночной энцефалопатии* при печеночной недостаточности связано с нарушениями гомеостаза, кислотно-основного состояния и электролитного состава крови (дыхательным и метаболическим алкалозом, гипокалиемией, метаболическим ацидозом, гипонатриемией, гипохлоремией, азотемией). В системный кровоток из ЖКТ и печени поступают церебротоксические вещества: аминокислоты и продукты их распада (аммиак, фенолы, меркаптаны); продукты гидролиза и окисления углеводов (молочная, пировиноградная кислоты, ацетон); продукты нарушенного метаболизма жиров; ложные нейротрансмиттеры (аспарагин, глутамин), которые оказывают токсические эффекты на ЦНС. Механизм поражения ткани головного мозга связан с нарушением функции астроцитов, которые составляют примерно 30% клеток головного мозга. Астроциты играют ключевую роль в регуляции проницаемости гематоэнцефалического барьера, в обеспечении транспорта нейротрансмиттеров к нейронам головного мозга, а также в разрушении токсических веществ (в частности, аммиака) (рис. 6-17, б).



а

б

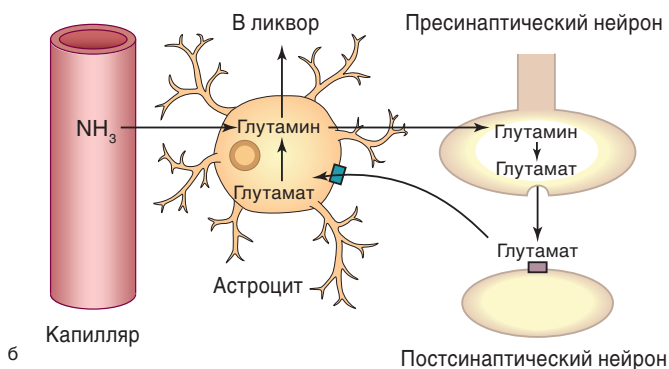


Рис. 6-17. Хроническая печеночная недостаточность и печеночная энцефалопатия: а — этиология печеночной недостаточности; б — механизм формирования печеночной энцефалопатии

Обмен аммиака. У здоровых людей в печени аммиак трансформируется в мочевую кислоту в цикле Кребса. Он необходим в реакции превращения глутамата в глутамин, которая опосредована ферментом глутаматсинтетазой. При хроническом поражении печени количество функционирующих гепатоцитов уменьшается, создавая предпосылки для гипераммониемии. При возникновении портосистемного шунтирования аммиак, минуя печень, попадает в системный кровоток — возникает гипераммониемия. Аммиак, поступающий

в головной мозг, приводит к нарушению функционирования астроцитов, вызывая в них морфологические изменения. В результате при печеночной недостаточности возникает отек головного мозга, повышается внутричерепное давление.

В условиях цирроза печени и портосистемного шунтирования возрастает активность глутаматсинтетазы скелетной мускулатуры, где начинается процесс разрушения аммиака. Этим объясняется уменьшение мышечной массы у пациентов с циррозом печени, что, в свою очередь, также способствует гипераммониемии. Процессы метаболизма и экскреции аммиака происходят и в почках.

Клиническая картина

Клиническая картина проявляется расстройствами сознания и когнитивных функций, сонливостью, монотонной речью, тремором, дискоординацией движений. Особенно важными признаками являются быстрое уменьшение размеров печени, ее размягчение и болезненность при пальпации. В табл. 6-14 кратко сведены клинические проявления по стадиям печеночной недостаточности и энцефалопатии, различия острой и хронической печеночной недостаточности — в табл. 6-15.

Таблица 6-14. Классификация стадий печеночной недостаточности и энцефалопатии

Стадия печеночной недостаточности	Стадия печеночной энцефалопатии
Первая — начальная, компенсированная	0 (субклиническая) — легкие нарушения памяти, концентрации внимания, когнитивных функций, координации движений
Вторая — выраженная, декомпенсированная	I начальная (компенсированная) — нарушение ритма сна, эйфория, раздражительность, снижение внимания, нарушение счета
Третья — терминальная, дистрофическая, заканчивающаяся печеночной комой	II выраженная (декомпенсированная) — летаргия или апатия, дезориентация, неадекватное поведение, невнятная речь, головокружение, атаксия, дезориентация во времени и в пространстве
Четвертая — печеночная кома	III терминальная (дистрофическая) — сопор, амнезия, приступы гнева, дизартрия IV печеночная кома — отсутствие реакции на болевые раздражители

Таблица 6-15. Дифференциальная диагностика острой и хронической печеночной недостаточности

Острая печеночная недостаточность	Хроническая печеночная недостаточность
Недлительный анамнез заболевания	Длительный анамнез заболевания
Пациенты достаточного питания	Недостаточность питания, дефицит массы тела
Размеры печени уменьшены	Размеры печени увеличены
Селезенка не увеличена	Селезенка увеличена
Сосудистые звездочки на теле больного отсутствуют	У пациента обнаруживают печеночные ладони и сосудистые звездочки
Симптомы энцефалопатии возникают в ранние сроки от начала заболевания (через 8 нед)	Симптомы энцефалопатии возникают в поздние сроки от начала заболевания
На фоне текущего заболевания возникает желтуха	Эпизоды желтухи в анамнезе
Асцит возникает поздно, после появления печеночной энцефалопатии	Асцит развивается в ранние сроки, предшествуя возникновению печеночной энцефалопатии

Печеночной коме предшествует общее возбуждение, которое переходит в угнетение сознания: ступор и сопор, затем происходит полная его потеря. Появляются менингеальные явления, патологические рефлексы (хвостательный, сосательный), двигательное беспокойство, судороги. Дыхание становится аритмичным, по типу Куссмауля или Чейна—Стокса. Пульс малый, неритмичный. Изо рта и от

кожи исходит печеночный запах (*foetor hepatica*), обусловленный выделением метилмеркаптана; усиливаются желтуха и геморрагический синдром, нарастают асцит, гипопропротеинемические отеки (рис. 6-18, а). Клинические проявления декомпенсированной и терминальной стадий ярко представлены на рис. 6-18, б–г. Термином «злокачественная форма» (наиболее тяжелая форма) обозначается качественно новое клиническое состояние, возникающее у больных вирусным гепатитом В в случае развития у них массивного или субмассивного некроза печени.



Рис. 6-18. Печеночная недостаточность: а — клинические проявления; а и б — декомпенсированная стадия; в — терминальная стадия («плавающее глазное яблоко»); г — печеночная кома



Клинические критерии диагностики злокачественной формы

- Ранние симптомы — нервно-психические нарушения (резкое возбуждение, двигательное беспокойство, беспричинный крик).
- Адинамия, инверсия сна, повторная рвота; рвотные массы могут иметь цвет кофейной гущи.
- Одновременно с уменьшением размеров печени с тестовой консистенцией уменьшаются размеры селезенки.
- Кратковременные тонико-клонические судороги.

В течение последующих 2–3 дней развивается глубокая печеночная кома. Иногда кома наступает, минуя стадию возбуждения.

Диагностика

Проводят лабораторно-инструментальные исследования.

- В общем анализе крови выявляются анемия, лейкоцитоз, тромбоцитопения, повышение СОЭ.
- При биохимическом исследовании диагностируются билирубинемия, азотемия, гипоальбуминемия, гипохлестеринемия, возрастают уровни АЛТ, АСТ, ЩФ, снижаются уровни фибриногена, калия, натрия, протромбиновый индекс, отмечается метаболический ацидоз.
- При УЗИ, КТ печени выявляется изменение размеров и структуры паренхимы печени.

Патоморфология

Морфологические изменения в печени касаются всех ее тканевых компонентов: паренхимы, ретикулоэндотелия, соединительнотканной стромы, в меньшей степени — желчевыводящих путей.

Различают *три варианта острой формы болезни*:

- острую циклическую форму;
- холестатический (перихолангиолитический) гепатит;
- массивный некроз печени.

Выраженность морфологических изменений зависит от тяжести и этиологии болезни (рис. 6-19, а, б). В разгар заболевания преобладают альтернативные, экссудативные процессы, в период выздоровления — процессы пролиферации и регенерации.

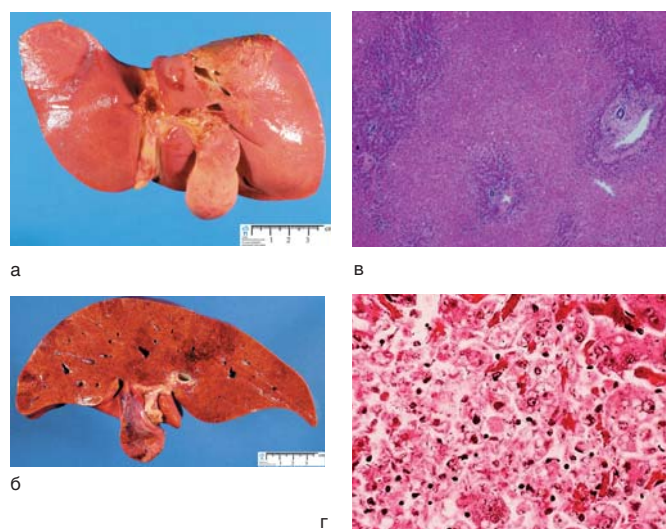


Рис. 6-19. Некроз печени, макро- и микропрепараты: а — этиология неизвестна; б — аденовирусная этиология; в — $\times 250$; г — $\times 400$ (окраска гематоксилин-эозином)

При холестатическом (перихолангиолитическом) гепатите морфологические изменения касаются в основном внутрипеченочных желчных ходов (холангиолит и перихолангиолит).

Некроз печени представляет собой крайнюю степень изменений в печени, который может быть массивным, когда гибнет почти весь печеночный эпителий или сохраняется незначительная кайма клеток по периферии долек, или субмассивным, при котором некробиозу подвергаются большинство гепатоцитов, преимущественно в центре долек (рис. 6-19, в, г).

Дифференциальная диагностика

В целях дифференциальной диагностики необходимо исключить внепеченочные причины появления симптомов со стороны ЦНС. Определяют уровень аммиака в крови при поступлении в стационар пациента с циррозом печени и признаками поражения ЦНС. Необходимо установить наличие в анамнезе больного таких патологических состояний, как метаболические расстройства, желудочно-кишечное кровотечение, инфекции, запор.

При возникновении симптомов печеночной энцефалопатии проводят дифференциальную диагностику с заболеваниями, к которым относятся следующие.

- Внутричерепные патологические состояния: субдуральная гематома, внутричерепное кровотечение,

инсульт, опухоль головного мозга, абсцесс головного мозга.

- Инфекции: менингит, энцефалит.
- Метаболическая энцефалопатия, развившаяся на фоне гипогликемии, электролитных нарушений, уремии.
- Гипераммониемия, вызванная врожденными аномалиями мочевыводящих путей.
- Токсическая энцефалопатия, вызванная приемом алкоголя, острой интоксикацией, энцефалопатией Вернике.
- Токсическая энцефалопатия, возникшая на фоне приема лекарственных препаратов: седативных и антипсихотических средств, антидепрессантов, салицилатов.
- Послесудорожная энцефалопатия.

Лечение

Лечение заключается в ограничении количества белка в пищевом рационе, назначении лактулозы. Пациенты с печеночной энцефалопатией являются кандидатами на трансплантацию печени.



- В целях снижения содержания аммиака в крови уменьшают количество белка в пищевом рационе (до 40 г/сут). При улучшении состояния больного содержание белка в диете увеличивают постепенно до 80–90 г/сут (1,0–1,5 г/кг). Увеличение содержания белка в диете приводит к ухудшению состояния у 35% пациентов с острой печеночной недостаточностью.
- Значительно ограничивают или полностью исключают жиры.
- В достаточном количестве вводят легкоусвояемые углеводы. Рекомендуют фруктовые и ягодные соки, богатые солями калия (апельсиновый, мандариновый, виноградный, абрикосовый и др.), настой из изюма, кураги, урюка, чернослива, чай с сахаром, медом, лимоном, вареньем, протертые компоты.
- Принимают пищу небольшими порциями.
- Длительно ограничивают соль в пище до 3 г/сут для снижения вероятности повторного развития асцита.
- Общее количество жидкости, получаемое больным, составляет максимально 1,5 л/сут под строгим контролем (!), жидкость ограничивают из расчета: диурез предыдущих суток + 400 мл.

В комплексе лечебных мероприятий печеночной недостаточности существуют этапы (рис. 6-20), а также выделяют базисную (стандартную) терапию и ряд более радикальных средств, имеющих целью очищение организма от токсических продуктов нарушения обмена веществ, а также замену (временную или постоянную) функций пораженной печени.

Базисная терапия острой печеночной недостаточности направлена на коррекцию электролитного, энергетического баланса, кислотно-основного состояния, витаминов и кофакторов, нарушений свертывающей системы крови, гемоциркуляции, ликвидацию гипоксии, профилактику осложнений, предупреждение всасывания из кишечника продуктов гнилостного распада. К базисной терапии относится и применение глюкокортикоидов.

Общие принципы ведения больного с острой печеночной недостаточностью

- Индивидуальный пост медицинской сестры.
- Мониторинг мочевого выделения, глюкозы в крови и жизненных функций каждый час.



Рис. 6-20. Этапы лечения печеночной энцефалопатии

- Контроль калия в сыворотке крови 2 раза в день.
- Анализ крови, определение содержания креатинина, альбумина, оценка коагулограммы ежедневно.
- Профилактика пролежней.

Общие принципы ведения больного с хронической печеночной недостаточностью

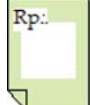
- Активное наблюдение за состоянием пациента с учетом выраженности симптомов энцефалопатии.
- Ежедневное взвешивание больного.
- Ежедневная оценка баланса жидкости, выпитой и выделенной за сутки.
- Ежедневное определение анализа крови, содержания электролитов, креатинина.
- Определение 2 раза в неделю содержания билирубина, альбумина, активности АСТ, АЛТ, ЩФ.
- Коагулограмма, содержание протромбина.
- Оценка необходимости и возможности трансплантации печени в конечной стадии цирроза печени.

Лечение печеночной энцефалопатии

- Устранение провоцирующих факторов.
- Остановка желудочно-кишечного кровотечения.
- Подавление роста протеолитической микрофлоры в толстой кишке и лечение инфекционных заболеваний.
- Нормализация электролитных расстройств.
- Уменьшение степени гипераммониемии:
 - а) уменьшение аммиакогенного субстрата:
 - очищение ЖКТ (сифонные клизмы, слабительные);
 - уменьшение потребления белка;
 - б) связывание аммиака в крови:
 - орнитин (гепа-мерц[▲]);
 - в) подавление образования аммиака:
 - антибиотики широкого спектра действия;
 - ацидификация кишечного содержимого лактулозой.

Для снижения содержания аммиака рекомендуют клизмы или применение слабительных средств для опорожнения кишечника не менее 2 раз в день. С этой целью назначают лактулозу (нормазе[▲], дюфалак[▲]) в сиропе по 20–50 мл внутрь каждый час до появления диареи, затем по 15–30 мл 3–4 раза в день. Для использования в клизме препарата до 300 мл разводят в 500–700 мл воды.

Перед выпиской пациента из стационара дозу лактулозы следует уменьшить до 20–30 мл на ночь с возможной последующей отменой на амбулаторном этапе.

	<i>Рр.: Sir. «Duphalac» 200,0 D.S. По 30 мл 3 раза в день во время еды (ребенку 7 лет).</i>	<i>Рр.: «Нера-Merz» 5,0 N 30 D.S. 1 пакетик раство- рить в 200 мл воды, после еды 2 раза в день (ребенку 15 лет)</i>
---	---	--

К радикальным методам лечения относятся следующие меры по массивному удалению токсичных продуктов из крови больного.

- Управляемая гемодилюция.
- Плазмаферез.



Особенности проявлений и ведения детей с синдромом Рея

- Через 5–6 дней после начала вирусной инфекции — тошнота и неукротимая рвота, сопровождаемые изменением психического статуса от легкой заторможенности до глубокой комы и эпизодов дезориентации, психомоторного возбуждения.
- Стремительное ухудшение состояния больного: быстрое развитие комы, судорог, остановки дыхания.
- В 40% случаев — увеличение печени, желтуху наблюдают редко.
- Время от момента госпитализации до наступления смерти — около 4 дней, летальность — 20%.
- Экстренная госпитализация в реанимационное отделение с назначением инфузионной, антибактериальной, гемостатической терапии.
- Профилактика — избегание назначения салицилатов при лечении детей с вирусными заболеваниями.

- Заменное переливание крови.
- Временная (или постоянная) замена печени больного путем экстракорпорального подключения ксенопечени (свиной), перекрестного кровообращения.
- Гетеро- и ортотопическая трансплантация печени.

Профилактика

Лучший способ предотвратить печеночную недостаточность — предупредить риск развития цирроза или гепатита. Для этого требуется специфическая иммунизация, важны соблюдение здорового образа жизни, правил личной гигиены, диетотерапия.

Введение специфического иммуноглобулина при случайном переливании инфицированной крови и при рождении ребенка у матери — носительницы HBsAg или больной гепатитом В позволит осуществить пассивную иммунизацию. Активная иммунизация — вакцинация ребенка в первые сутки после рождения, непривитых детей любого возраста, а также лиц из групп риска: профессиональных (медиков, работников экстренных служб, военных и др.), лиц, находящихся на программном гемодиализе и др. (ревакцинация каждые 7 лет). Вакцинация против вирусного гепатита В защищает от заражения гепатитом D.

Прогноз

При устранении причины, вызвавшей печеночную недостаточность, можно уменьшить проявления печеночной энцефалопатии. Хроническая печеночная кома имеет летальный исход, однако при острой гепатоцеллюлярной недостаточности иногда возможно выздоровление. При развитии печеночной энцефалопатии летальность может достигать 80–90%.

ДИСФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА БИЛИАРНОГО ТРАКТА

Коды по МКБ-10

K82.8. Дискинезия желчного пузыря.

K83.4. Дистония сфинктера Одди.

Дисфункции билиарного тракта (ДБТ) — клинический симптомокомплекс, обусловленный моторно-тонической дисфункцией желчного пузыря, желчных протоков и их сфинктеров, сохраняющийся более 12 нед за последние 12 мес (Римский консенсус, 1999). ДБТ подразделяют на два типа: дисфункции желчного пузыря и дисфункции сфинктера Одди.

Распространенность функциональных расстройств билиарного тракта высокая, особенно среди детей дошкольного возраста, и значительно превышает таковую органических заболеваний билиарного тракта (рис. 7-1). Частота первичных дискинезий желчного пузыря у детей составляет 10–15%. При заболеваниях гастродуоденальной зоны сопутствующие нарушения моторики желчевыводящих путей обнаруживают в 70–90% случаев.



Рис. 7-1. Распространенность и этапы формирования билиарной патологии

Этиология и патогенез

Основной причиной ДБТ является нерациональный режим питания: большие промежутки между приемом пищи, нарушение кратности приема пищи, питание всухомятку и др.

У больных с *первичными ДБТ* имеются нейровегетативные изменения и психоэмоциональные нарушения. Таким детям свойственны гиперкинетические формы дисфункций как желчного пузыря, так и сфинктера Одди (рис. 7-2, а).

Вторичные ДБТ, наблюдаемые у детей с различными заболеваниями и возникающие по типу висцеро-висцеральных рефлексов, расцениваются как сопутствующие. Они нередко являются следствием перенесенных ребенком инфекционных заболеваний: вирусного гепатита, кишечных инфекций, гельминтозов, паразитозов. Причинами дисфункций неред-

ко являются *аномалии развития* (перегибы, перетяжки) желчного пузыря (рис. 7-2, б), оперативные вмешательства на органах брюшной полости.

Болевой синдром при гипокинезии возникает в результате растяжения желчного пузыря. Вследствие этого выделяется ацетилхолин, избыточная продукция которого значительно снижает образование в ДПК холецистокинина. Это, в свою очередь, еще более замедляет двигательную функцию желчного пузыря.

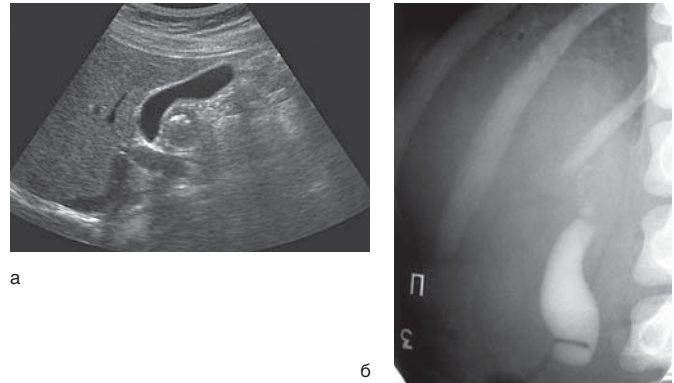


Рис. 7-2. ДБТ: а — УЗИ: первичная дискинезия желчного пузыря; б — холецистография: вторичная дискинезия (перетяжка желчного пузыря)

Классификация

В рабочей классификации различают следующие варианты ДБТ (в практике используют термин «дискинезия желчевыводящих путей» — ДЖВП):

- по локализации — дисфункции желчного пузыря и сфинктера Одди;
- по этиологии — первичные и вторичные;
- по функциональному состоянию — *гипокинетическую* (гипомоторную) и *гиперкинетическую* (гипермоторную) формы.

Отдельно выделяют *дистонию сфинктера Одди*, которую выявляют с помощью дополнительных методов исследования в виде 2 форм — спазма и гипотонии сфинктера.

Дискинезии желчного пузыря чаще всего являются проявлением вегетативных дисфункций, однако могут возникать на фоне поражения желчного пузыря (при воспалении, изменении состава желчи, холелитиазе), а также при заболеваниях других органов пищеварения, в первую очередь ДПК, в связи с нарушениями гуморальной регуляции его функции.

Клиническая картина

Основным симптомом является боль, тупая или острая, после еды и после нагрузки с типичной иррадиацией — вверх, в правое плечо. Могут быть тошнота, рвота, горечь во рту, признаки холестаза, увеличение печени, болезненность при пальпации, положительные пузырьные симптомы, часто наблюдается неприятный запах изо рта. Болезненность при пальпации наблюдается в области правого подреберья, в эпигастральной области и в зоне Шоффера. Отличия гиперкинетической и гипокинетической форм ДБТ представлены в табл. 7-1.

Таблица 7-1. Клинические особенности форм дискинезий желчного пузыря

Окончание табл. 7-2

Признак	Гиперкинетическая форма	Гипокинетическая форма
Этиология	Первичная	Вторичная
Вегетативная нервная система	Преобладание тонуса парасимпатической нервной системы	Преобладание тонуса симпатической нервной системы
Характер болей	Кратковременные, приступообразные боли около пупка и в правом подреберье	Ноющие, тупые, часто постоянные боли в правом подреберье
Усиление болей	После физической или эмоциональной нагрузки	После погрешностей в диете (приема жареной, жирной пищи)
Диспепсический синдром	Незначительный или умеренно выраженный	Выраженный (снижение аппетита, отрыжка, тошнота, горечь во рту, вздутие живота, запор)
Пальпация	Положительные пузырьные симптомы, печень не увеличена	Положительные пузырьные симптомы, умеренное увеличение печени (холестаза)

Диагностика

Диагностика ДБТ основывается на результатах УЗИ с использованием желчегонных завтраков и динамической гепатобилисцинтиграфии. Первый метод считают скрининговым, так как он не позволяет получить информацию о состоянии желчевыводящих протоков и сфинктерного аппарата билиарного тракта. При условии уменьшения площади желчного пузыря на 1/2–2/3 от первоначальной двигательная функция его расценивается как нормальная; при гиперкинетическом типе дискинезии желчный пузырь сокращается более чем на 2/3 своего первоначального объема, при гипокинетическом — менее чем на 1/2.

Более ценный и информативный метод — динамическая гепатобилисцинтиграфия с применением короткоживущих радиофармпрепаратов, меченных ^{99m}Tc, которые не только обеспечивают визуализацию желчного пузыря и выявление анатомо-топографических особенностей билиарного тракта, но и позволяют судить о функциональном состоянии гепатобилиарной системы, в частности о деятельности сфинктеров Люткенса, Мириши и Одди. Лучевая нагрузка равна или даже ниже дозы облучения ребенка при выполнении одного рентгеновского снимка (холецистографии; см. рис. 7-2, б).

Фракционное дуоденальное зондирование позволяет оценить моторную функцию желчного пузыря (табл. 7-2), желчных ходов и сфинктеров желчевыводящих путей и биохимические свойства желчи.

Таблица 7-2. Отличия форм ДБТ по результатам дуоденального зондирования

Форма	Характеристика
Гиперкинетическая форма дискинезии желчного пузыря	<ul style="list-style-type: none"> • Скорость истечения желчи в порции А — более 1,5 мл/мин, в порции В — более 3 мл/мин, в порции С — более 2 мл/мин. • Время пузырьного рефлекса от введения холецистокинетика до получения желчи порции В уменьшено (менее 5 мин). • Объем пузырьной желчи соответствует возрастной норме или меньше ее. • Исследование может сопровождаться болью в животе
Гипокинетическая форма дискинезии желчного пузыря	<ul style="list-style-type: none"> • Уменьшена скорость отделения желчи: в порции А — менее 1,5 мл/мин, в порции В — менее 3 мл/мин, в порции С — менее 2 мл/мин. • Увеличиваются объем желчи порции В и время пузырьного рефлекса (более 8 мин). • После введения второго раздражителя часто вновь выделяется пузырьная желчь вследствие неполного опорожнения желчного пузыря

Форма	Характеристика
Спазм сфинктера Одди	<ul style="list-style-type: none"> • Отсутствует I фаза (холедохус-фаза). • Увеличивается продолжительность II фазы закрытого сфинктера Одди — более 3–5 мин
Гипотония сфинктера Одди	<ul style="list-style-type: none"> • Имеется желчь в II фазе закрытого сфинктера Одди (до 3 мин после введения раздражителя)

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику ДБТ проводят с органическими поражениями желчного пузыря: холециститом, панкреатитом, ХГД, ЯБ, паразитарной инвазией, ЖКБ (на ранних стадиях).

Лечение

Учитывая роль рефлекторных воздействий, важную роль играют рациональный режим дня, нормализация режима труда и отдыха, достаточный сон — не менее 7 ч в сутки, а также умеренная физическая активность. Кроме того, пациентам следует избегать физического переутомления и стрессовых ситуаций.



- Принцип дробного 5–6-разового питания (стол № 5 по М.И. Певзнеру).

- Рекомендуют нежирные сорта мяса, рыбы и птицы, творог и другие молочные продукты; квота по белкам должна быть выше на 20%

долженствующей.

- Ограничение продуктов, содержащих жиры, на 10–20% с исключением продуктов, содержащих животные жиры (сала, свинины, пирожных, тортов, сливок, сметаны).

- Не рекомендуют употреблять холодные продукты, которые могут вызвать спазм сфинктеров желчевыводящих путей.

- При *гипокинетической форме* ДЖВП рекомендуют продукты, стимулирующие выработку желчи: овощи, фрукты, растительное и сливочное масла, яйца.

- При *гиперкинетической форме* ограничивают продукты, стимулирующие желчеотделение: жирное мясо, рыбу, птицу, растительное масло, пряности, яйца.


- При обоих вариантах нарушений следует исключить жареное, грибы, копчености, шоколад, какао, кофе, крепкие бульоны, газированные напитки.

При *гиперкинетической форме ДЖВП* рекомендуют *нейротропные средства* с седативным действием (бром, валериану, персен[▲], транквилизаторы). Валериану в таблетках по 20 мг назначают: детям раннего возраста — по 1/2 таблетки, 4–7 лет — по 1 таблетке, старше 7 лет — по 1–2 таблетки 3 раза в сутки.

Спазмолитические препараты для снятия болевого синдрома: дротаверин (но-шпа[▲], спазмол[▲], спазмонет[▲]) или папаверин; мебеверин (дюспаталин[▲]) — с 6 лет, пинаверия бромид (дигестел[▲]) — с 12 лет. Но-шпу[▲] в таблетках по 40 мг назначают при болях детям 1–6 лет — по 1 таблетке, старше 6 лет — по 2 таблетки 2–3 раза в сутки; папаверин (таблетки по 20 и 40 мг) детям с 6 мес — по 1/4 таблетки, увеличивая дозу до 2 таблеток 2–3 раза в сутки к 6 годам.

Желчегонные средства (холеретики), обладающие холеспазмолитическим действием: холензим[▲], аллохол[▲], берберин[▲], — назначают курсом 2 нед в месяц в течение 6 мес. Желчь + порошок поджелудочной железы и слизистой оболочки тонкой кишки (холензим[▲]) в таблетках по 500 мг назначают:

детям 4–6 лет — по 100–150 мг, 7–12 лет — по 200–300 мг, старше 12 лет — по 500 мг 1–3 раза в сутки. Активированный уголь + желчь + листья крапивы двудомной + луковицы чеснока посевного (аллохол^А) детям до 7 лет назначают по 1 таблетке, старше 7 лет — по 2 таблетки 3–4 раза в сутки в течение 3–4 нед, курс повторяют через 3 мес.

	<i>Rp.: Tab. Extr. Valerianae 0,02 D.t.d. N 50 S. По 1 таблетке 3 раза в день (ребенку 8 лет)</i>	<i>Rp.: Tab. «Cholenzymum» 0,5 N 50 D.S. По 1 таблетке 3 раза в день принимать после еды (ребенку 12 лет)</i>
---	---	---

Рекомендуют электрофорез папаверина, новокаина, тепловые процедуры (парафиновые и озокеритовые аппликации) на область печени.

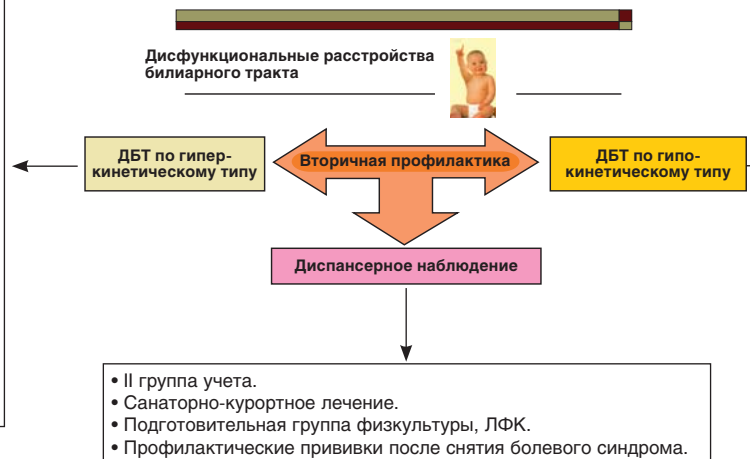
При **гипокинетической форме ДЖВП** рекомендуют нейротропные средства стимулирующего действия: экстракт алоэ, настойку женьшеня, пантокрин, элеутерококк по 1–2 капли на год жизни 3 раза в сутки; пантокрин (экстракт пантов благородного оленя) во флаконе по 25 мл, в ампулах по 1 мл; настойку женьшеня во флаконах по 50 мл.

<i>Rp.: Sol. Pantocrini – 1,0 D.t.d. N. 12 in amp. S. По 1 мл 1 раз в день подкожно (ребенку 14 лет)</i>	<i>Rp.: Tinct. Ginsengi – 50,0 D.S. По 10 капель 3 раза в день принимать до еды (ребенку 10 лет)</i>
--	--

Показаны также холекинетики (домперидон, магния сульфат и др.), ферменты.

При **спазме сфинктера Одди** терапия включает холеспазмолитики (дюспаталин^А, дротаверин, папаверина гидрохлорид), ферменты. При **недостаточности сфинктера Одди** — прокинетики (домперидон), а также про- и пребиотики при микробной контаминации тонкой кишки.

- Минеральные воды слабой минерализации: «Славяновская», «Смирновская», «Эссентуки» № 4 и 20, «Нарзан», «Варзи-Ятчи» и другие, 3 мл/кг массы в сутки, подогреть до 40 °С за 15–30 мин до еды, 5–6 раз в день, курс 1–1,5 мес. 2 раза в год.
- Фитотерапия: сушеная топяная трава дымянки, одуванчик лекарственный, чистотел, шалфей, мята, семя укропа и др.
- Хвойные ванны.
- Физиотерапия: парафиновые



- Тюбажи с холекинетики, минеральной водой 1 раз в неделю, курс 6–8 процедур 2 раза в год.
- Минеральные воды высокой минерализации: «Арзни», «Эссентуки № 17», «Увинская» и другие комнатной температуры, курс 3–4 нед 2 раза в год.
- Фитотерапия: кукурузные рыльца, цветки бессмертника, ромашка, листья крапивы, василек, сок свеклы, калусты, плоды шиповника, зверобой, душица, тысячелистник.
- Физиотерапия: ультразвук, электролечение постоянными или импульсными токами.

Прогноз

Прогноз благоприятный, при вторичных ДБТ зависит от основного заболевания ЖКТ.

ОСТРЫЙ ХОЛЕЦИСТИТ (ХОЛЕЦИСТОХОЛАНГИТ)

Код по МКБ-10

K81.0. Острый холецистит.

Холецистохолангит — острое инфекционно-воспалительное поражение стенки желчного пузыря и/или желчных ходов.

Среди неотложных хирургических заболеваний органов брюшной полости острый холецистит уступает лишь аппен-

дициту. Заболевание отмечается преимущественно в экономически развитых странах, у подростков и взрослых.



Методика тюбажа по Г.С. Демьянову, 1948 (слепое зондирование)

- Тюбаж проводят после ночного сна.
- Используют минеральную воду без газов, подогретую до 35–36 °С в дозе 5 мл на 1 кг массы тела, или другие холекинетики внутрь.
- К правому подреберью (область желчного пузыря) прикладывают теплую грелку. Ребенок лежит на правом боку не менее 45 мин.
- Эффективность процедуры оценивается по наличию стула после проведения тюбажа.

Для тюбажа рекомендуют следующие **холекинетики**: сорбит, ксилит, маннит, сернокислые минеральные воды («Эссентуки» № 17, «Нафтуса», «Арзни», «Увинская»). Также назначают лекарственные травы с холекинетицическим действием: цветки бессмертника, кукурузные рыльца, плоды шиповника, пижму, рябину обыкновенную, цветки ромашки, траву золотысячника и сборы из них.

Профилактика

Показаны питание по возрасту, лечебная физкультура тонизирующего типа, физиотерапевтические процедуры, витаминотерапия.

дициту. Заболевание отмечается преимущественно в экономически развитых странах, у подростков и взрослых.

Этиология и патогенез

Ведущими причинами холецистита являются воспалительный процесс, вызванный различными микроорганизмами, и нарушение оттока желчи. Чаще в желчном пузыре обнаруживают стафилококки, стрептококки, кишечную палочку и др. Определенную роль играют глистная (аскаридоз, описторхоз и др.) и протозойная (лямблиоз) инвазии. В желчный пузырь инфекция проникает следующими путями:

- **гематогенным** — из общего круга кровообращения по системе общей печеночной артерии или из ЖКТ по воротной вене и далее в печень;

- *лимфогенным* — через связи лимфатической системы печени и желчного пузыря с органами брюшной полости;
- *энтерогенным (восходящим)* — при поражении общего желчного протока, функциональных нарушениях сфинктерного аппарата, когда происходит заброс инфицированного дуоденального содержимого в желчные пути (рис. 7-3).



Рис. 7-3. Патогенез острого холецистита

Камни, перегибы удлинённого или извитого пузырного протока, его сужение и другие аномалии развития желчевыводящих путей приводят к нарушению оттока желчи. На фоне ЖКБ происходит до 85–90% случаев острого холецистита.

Вследствие анатомо-физиологической связи желчевыводящих путей с выводными протоками поджелудочной железы возможно развитие *ферментативных холециститов*, связанных с затеканием панкреатического сока в желчный пузырь и повреждающим действием панкреатических ферментов на стенки пузыря. Как правило, данные формы холецистита сочетаются с явлениями острого панкреатита.

Воспалительный процесс стенки желчного пузыря может быть обусловлен не только микроорганизмами, но и определенным составом пищи, аллергическим и аутоиммунным процессами. Покровный эпителий перестраивается в бокаловидный и слизистый варианты, которые вырабатывают большое количество слизи. Цилиндрический эпителий уплощается, теряются микроворсинки, вследствие чего нарушаются процессы всасывания.

Клиническая картина

Острый холецистит, как правило, проявляется *картиной «острого живота»*, что требует немедленной госпитализации. У детей, помимо острейших и приступообразных болей, одновременно отмечаются тошнота, многократная, с примесью желчи рвота, повышение температуры тела до 38,5–39,5 °С и более. Определяются симптомы раздражения брюшины, в частности симптом Щеткина–Блюмберга. В крови лейкоцитоз ($12-20 \times 10^9/\text{л}$), нейтрофилез со сдвигом формулы влево, увеличение СОЭ. При лабораторном исследовании выявляют повышение энзимов, являющихся биохимическими маркерами холестаза (ЩФ, γ -глутамилтранспептидазы, лейцинаминопептидазы и др.), белков острой фазы (СРБ, преальбумина, гаптоглобина и др.), билирубина.

Острый холангит, представляющий собой тяжело протекающее заболевание, при несвоевременной диагностике или нерациональном лечении может закончиться летальным исходом. Характерна *триада Шарко*: боль, лихорадка, желту-

ха; высок риск развития печеночной и почечной недостаточности, септического шока и комы. Диагностические исследования те же, что и при остром холецистите.

Диагностика

С помощью УЗИ и КТ определяют двойное утолщение стенок желчного пузыря (рис. 7-4, а), а также желчных протоков, их расширение. Речь, таким образом, может идти о холецистохолангите, поскольку воспалительный процесс, не ограничиваясь желчным пузырем, может распространяться и на желчные протоки, включая большой дуоденальный сосочек (оддит). Как следствие, функциональная деятельность желчного пузыря (депонирование желчи с последующим ее выделением) нарушается. Подобное состояние обозначается как *отключенный*, или нефункционирующий, *желчный пузырь*.

Диагностическая лапароскопия, являясь инвазивным методом, применяется лишь в наиболее сложных случаях (рис. 7-4, б). Абсолютным показанием к ее выполнению является наличие явных клинических проявлений острого деструктивного холецистита, когда при УЗИ не выявлено воспалительных изменений желчного пузыря.

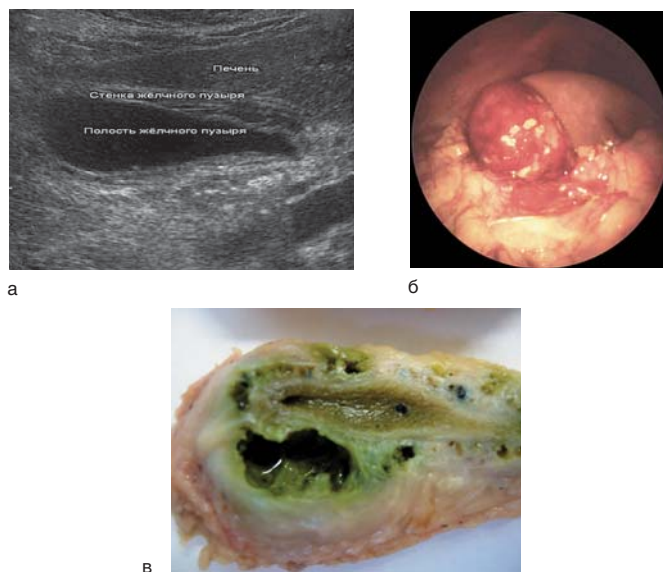


Рис. 7-4. Острый холецистит: а — УЗИ; б — лапароскопическая картина; в — макропрепарат желчного пузыря

Классификация

Классификация острого холецистита представлена в табл. 7-3.

Таблица 7-3. Классификация острого холецистита

Тип, осложнения	Вариант
Острый первичный холецистит	<ul style="list-style-type: none"> • Простой • Флегмонозный • Гангренозный • Перфоративный • Осложненный
Острый вторичный холецистит	<ul style="list-style-type: none"> • Простой • Флегмонозный • Гангренозный • Перфоративный • Осложненный
Осложнения	Перитонит, холангит, панкреатит, абсцесс печени, непроходимость желчных путей, обтурационная желтуха (калькулезный холецистит)

Патоморфология

Основной морфологической формой острого холецистита является катаральная, которая у некоторых детей может трансформироваться в флегмонозную и гангренозную (рис. 7-4, в), тем самым обуславливая необходимость хирургического лечения.

Лечение

Принципы консервативного лечения и последующего диспансерного наблюдения рассмотрены в разделе «Хронический холецистит».

Консервативное лечение заключается в применении антибиотиков широкого спектра действия, дезинтоксикационной терапии. Для купирования болевого синдрома целесообразно провести курс терапии спазмолитиками, блокаду круглой связки печени или паранефральную новокаиновую блокаду по Вишневскому.

У больных с первичным приступом острого холецистита операция показана только при развитии деструктивных процессов в желчном пузыре. При быстром стихании воспалительного процесса, катаральных холециститах хирургическое вмешательство не проводится.

Прогноз

Прогноз заболевания у детей чаще благоприятный. Периодические эпизоды острого холецистита приводят к хроническому холециститу.

ХРОНИЧЕСКИЙ ХОЛЕЦИСТИТ

Код по МКБ-10

K81.1. Хронический холецистит.

Хронический холецистит — хроническое воспалительное заболевание стенки желчного пузыря, сопровождаемое моторно-тоническими нарушениями желчевыводящих путей и изменениями биохимических свойств желчи.

В педиатрической практике чаще встречается холецистохолангит, т.е. кроме желчного пузыря в патологический процесс вовлекаются желчные ходы. Объяснением тенденции к генерализации поражений ЖКТ являются анатомо-физиологические особенности детского возраста, общность кровоснабжения, нейроэндокринной регуляции органов пищеварения.

Этиология и патогенез

У пациентов имеется отягощенный гепатобилиарной патологией наследственный анамнез. Заболевание возникает на фоне нарушений моторно-двигательной функции желчного пузыря, дисхолии желчи и/или врожденных аномалий желчных путей у детей с нарушением иммунологической реактивности (рис. 7-5).

Определенную роль в патогенезе хронического холецистита играет острый холецистит. Эндогенная инфекция из нижележащих отделов ЖКТ, вирусная инфекция (вирусный гепатит, энтеровирусы, аденовирусы), гельминты, протозойная инвазия, грибковая инфекция реализуют инфекционный воспалительный процесс в стенке желчного пузыря. *Асептическое поражение стенки желчного пузыря* может быть вызвано воздействием желудочного и панкреатического соков вследствие рефлюксов.

В здоровом желчном пузыре лямблии не обитают. Желчь при холецистите не обладает антипротозойными свойствами, поэтому лямблии могут находиться на слизистой оболочке желчного пузыря и поддерживать (в комплексе с

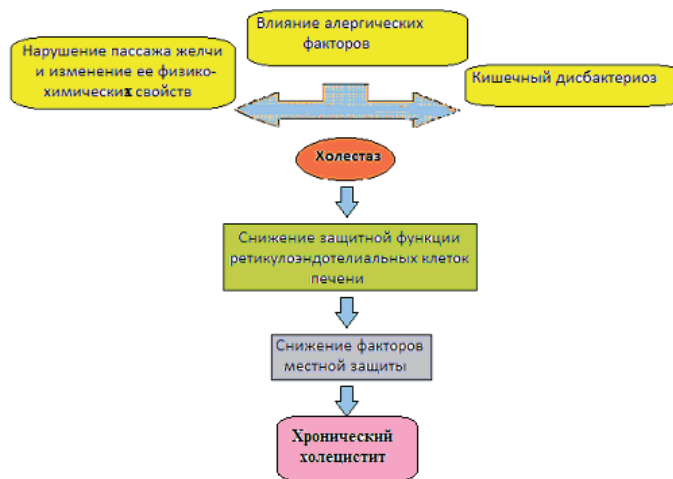


Рис. 7-5. Патогенез хронического холецистита

микроорганизмами) воспалительный процесс и дискинезию желчного пузыря.

Клиническая картина

Заболевание чаще протекает в *латентной (бессимптомной) форме*. Достаточно очерченная клиническая картина присутствует только в период обострения, включает абдоминальный правоподреберный, интоксикационный и диспепсический синдромы.

Дети старшего возраста предъявляют жалобы на боли в животе, локализующиеся в области правого подреберья, иногда чувство горечи во рту, которые связаны с приемом жирной, жареной, богатой экстрактивными веществами и приправами пищи. Иногда провоцируют боли психоэмоциональный стресс, физическая нагрузка. При пальпации могут отмечаться умеренное, достаточно стабильное увеличение печени, положительные пузырьные симптомы. Всегда в период обострения присутствуют явления неспецифической интоксикации: слабость, головные боли, субфебрилитет, вегетативная и психоэмоциональная нестабильность. В случае распространения патологического процесса на паренхиму печени (гепатохолецистит) может обнаруживаться переходящая субиктеричность склер. Нередки диспепсические расстройства в виде тошноты, рвоты, отрыжки, снижения аппетита, неустойчивого стула.



- Встречается редко.
- Может быть последствием перенесенного сепсиса.
- Требуется интенсивной терапии.

Диагностика

В диагностике заболевания имеют значение следующие ультразвуковые критерии:

- утолщение и уплотнение стенок желчного пузыря более 2 мм (рис. 7-6, а);
- увеличение размеров желчного пузыря более 5 мм от верхней границы возрастной нормы;
- наличие тени от стенок желчного пузыря;
- сладж-синдром.

При дуоденальном зондировании обнаруживают дискинетические изменения в сочетании с изменениями биохими-

ческих свойств желчи (дисхолия) и выделением патогенной и условнопатогенной микрофлоры при бактериологическом исследовании желчи. В биохимических пробах печени наблюдаются умеренно выраженные признаки холестаза (увеличение содержания холестерина, β -липопротеинов, ЩФ).

Рентгенологические исследования (холецистографию, ретроградную холангиопанкреатографию), учитывая их инвазивность, проводят по строгим показаниям (в случае необходимости уточнения анатомического дефекта, в целях диагностики конкрементов). Основным методом диагностики в детском возрасте является УЗИ (см. рис. 7-6, а).

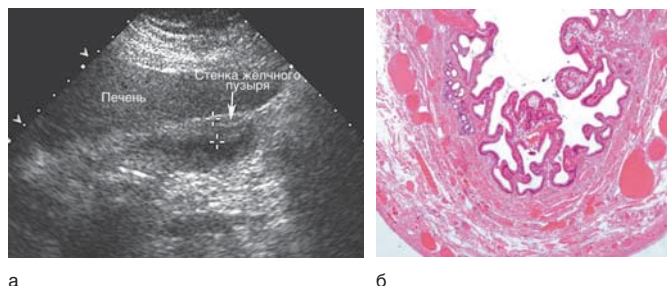


Рис. 7-6. Хронический холецистит: а — ультразвуковая диагностика; б — гистологическая картина (окраска гематоксилин-эозином; $\times 50$)

Патоморфология

Характерно выраженное утолщение стенок желчевыводящего протока за счет разрастания соединительной ткани, а также умеренная воспалительная инфильтрация в стенке протока и окружающих тканях (рис. 7-6, б).

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику острого и хронического холецистита проводят с другими заболеваниями гастроудоденальной зоны, ДБТ, гепатитом, хроническим панкреатитом, аппендицитом, прободной язвой ДПК, правосторонней пневмонией, плевритом, поддиафрагмальным абсцессом, инфарктом миокарда.

Лечение

Лечение в стационаре в период обострения: постельный режим с постепенным расширением двигательной активности, так как гипокинезия способствует застою желчи. В период выраженных симптомов обострения холецистита назначают обильное питье, однако следует помнить, что минеральная вода противопоказана!

Показано внутримышечное введение препаратов *спазмолитического действия*: папаверина, дротаверина (но-шпа[▲]), анальгина (баралгин[▲]); для купирования желчной колики эффективен 0,1% раствор атропина[▲] внутрь (по 1 капле на год жизни на прием) или экстракт белладонны[▲] (1 мг на год жизни на прием). Спазмолитическое средство с м-холиноблокирующим действием пинаверия бромид (дигестел[▲]) рекомендуют детям не ранее 12 лет и подросткам по 50 мг 3 раза в сутки, выпускается в таблетках, покрытых оболочкой, № 20. В случае выраженного болевого синдрома назначают трамадол (трамал[▲], трамалгин[▲]) в каплях или парентерально.

Показания к проведению *антибактериальной терапии* — признаки бактериального токсикоза. Назначают антибиотики широкого спектра действия: ампиокс[▲], гентамицин, цефалоспорины. Тяжелое течение заболевания требует при-

менения цефалоспоринов III поколения и аминогликозидов. К препаратам резерва относят ципрофлоксацин (ципромед[▲], ципробай[▲]), офлоксацин. Курс лечения — 10 дней. Рекомендуют одновременное применение пробиотиков. Не отрицая возможности лямблиозных холециститов, рекомендуют противоямблиозные препараты.



• В течение 1–2 дней показаны разгрузочные дни: молочно-творожные, яблочные, компотные, арбузные, далее назначают стол № 5а по М.И. Певзнеру. При стихании обострения, через 2–3 нед. — стол № 5.

• В рацион включают щадящую углеводистую пищу: слизистые супы, супы-пюре, жидкие протертые каши из манной, рисовой, овсяной крупы с добавлением небольшого количества молока, протертые компоты, кисели, желе, муссы из сладких ягод и фруктов.

• Далее диета расширяется за счет добавления нежирного протертого пресного творога, паровых рубленых изделий из мяса, рыбы, кур, отварной рыбы куском, сухарей из белого хлеба.

• Количество приемов пищи увеличивают до 5–6 раз в сутки.

• Количество свободной жидкости — 2,0–2,5 л.

• Из питья рекомендуют чай с молоком, кефир, отвары шиповника.

Крайне нежелательны очень горячие или холодные, а также газированные напитки.

• Употребление поваренной соли ограничивают до 4 г в сутки.

• Исключают острые и пряные блюда, соленья, жирные, жареные и копченые блюда, сдобные хлебобулочные изделия, отвары мясных бульонов.

Показаниями к проведению парентеральной инфузионной терапии являются невозможность оральной регидратации, выраженный инфекционный токсикоз, тошнота, рвота. Назначают также препараты дезинтоксикационного и регидратационного действия.

Желчегонные препараты показаны в период начинающейся ремиссии с учетом типа имеющейся дискинезии желчного пузыря (см. «Дисфункциональные расстройства билиарного тракта»).

Холосас[▲] в виде сиропа во флаконах по 250 мл детям 1–3 лет назначают по 2,5 мл (1/2 ч. л.), 3–7 лет — по 5 мл (1 ч. л.), 7–10 лет — по 10 мл (1 десертная ложка), 11–14 лет — по 15 мл (1 ст. л.) 2–3 раза в сутки. Холагол[▲] во флаконах по 10 мл назначают детям с 12 лет по 5–20 капель 3 раза в день.

Рекомендуют препараты урсодезоксихолевой кислоты (см. «Желчнокаменная болезнь»).

В остром периоде назначают витамины А, С, В₁, В₂, РР; в периоде реконвалесценции — В₅, В₆, В₁₂, В₁₅, Е.

Физиотерапию, фитотерапию, минеральные воды слабой минерализации назначают в период стихания острых проявлений.

Профилактика

Лечебная физкультура улучшает отток желчи и потому является важным компонентом предупреждения заболевания. В то же время больным запрещают чрезмерные физические нагрузки и очень резкие движения, тряску, ношение тяжестей.

Больных хроническим холециститом, ДБТ или после эпизода острого холецистита снимают с диспансерного на-

блюдения через 3 года стойкой клинико-лабораторной ремиссии.

Критерием выздоровления является отсутствие признаков поражения желчного пузыря при УЗИ гепатобилиарной системы.

В период диспансерного наблюдения ребенка должны осматривать гастроэнтеролог, оториноларинголог и стоматолог не реже 2 раз в год. Санаторно-курортное лечение осуществляется в условиях отечественных климатических санаториев (Трускавец, Моршин и др.), проводится не ранее чем через 3 мес после обострения.

Прогноз

Прогноз благоприятный или переход в ЖКБ.

ЖЕЛЧНОКАМЕННАЯ БОЛЕЗНЬ

Коды по МКБ-10

K80.0. Камни желчного пузыря с острым холециститом.

K80.1. Камни желчного пузыря с другим холециститом.

K80.4. Камни желчного протока с холециститом.

Желчнокаменная болезнь — заболевание, характеризующееся нарушением стабильности белково-липидного комплекса желчи с образованием конкрементов в желчном пузыре и/или желчных протоках, сопровождаемое непрерывно рецидивирующим вялотекущим воспалительным процессом, исходом которого являются склероз и дистрофия желчного пузыря.

ЖКБ — одно из наиболее распространенных заболеваний человека.

Среди детей распространенность ЖКБ составляет от 0,1 до 5%. ЖКБ чаще наблюдается у школьников и подростков, причем соотношение между мальчиками и девочками следующее: в дошкольном возрасте — 2:1, в возрасте 7–9 лет — 1:1, 10–12 лет — 1:2 и у подростков — 1:3 или 1:4. Рост заболеваемости у девочек связан с гиперпрогестерацией. Последний фактор является основой ЖКБ, возникающей у беременных.

Этиология и патогенез

ЖКБ рассматривается как наследственно обусловленное повышение образования в организме 3-гидроокси-3-метилглутарил-коэнзим-А-редуктазы с наличием специфических HLA-маркеров заболевания (B12 и B18). Этот фермент регулирует синтез холестерина в организме.

Риск образования желчных камней в 2–4 раза выше у лиц, родственники которых страдают ЖКБ, чаще у лиц с группой крови В (III).

Холелитиаз как у взрослых, так и у детей является мультифакториальным заболеванием. Более чем у половины детей (53–62%) ЖКБ протекает на фоне аномалий развития желчных путей, включая внутрипеченочные желчные ходы. Среди обменных нарушений у детей с ЖКБ чаще наблюдаются алиментарно-конституциональное ожирение, дисметаболическую нефропатию и др. Факторы риска и патогенез ЖКБ представлены на рис. 7-7.

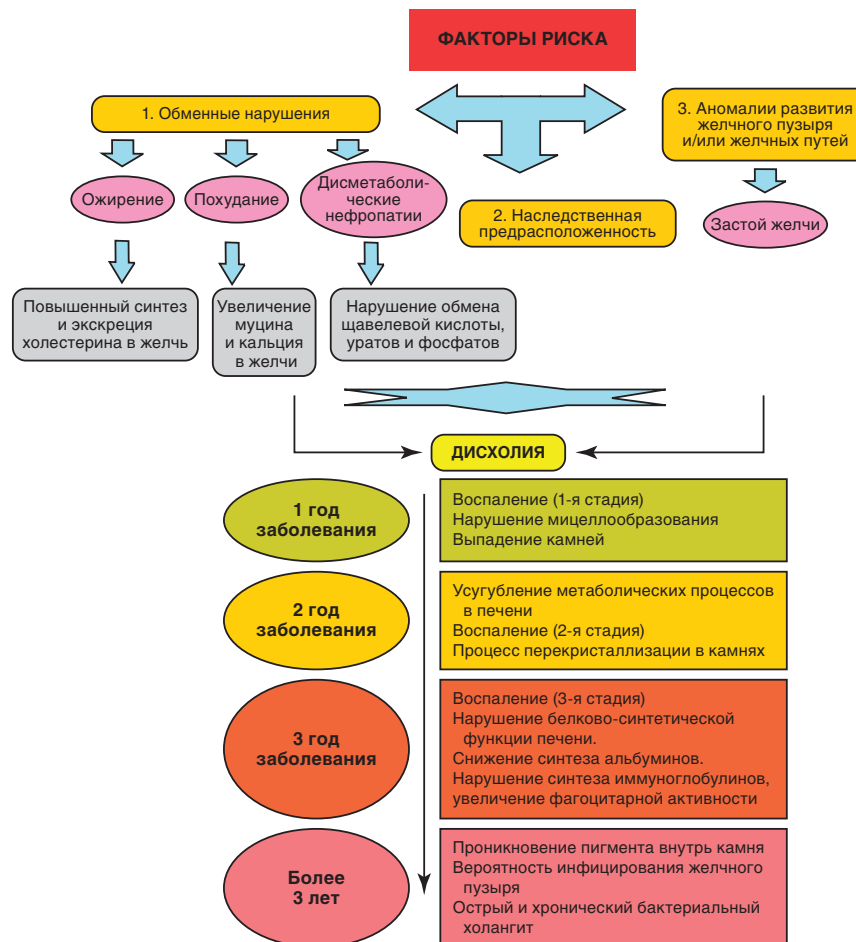


Рис. 7-7. Патогенез ЖКБ

Нормальная желчь, выделяемая гепатоцитами в количестве 500–1000 мл в сутки, представляет собой сложный коллоидный раствор. В норме холестерин не растворяется в водной среде и выводится из печени в виде смешанных мицелл (в соединении с желчными кислотами и фосфолипидами).

Камни желчного пузыря формируются из основных элементов желчи. Различают холестериновые, пигментные и смешанные камни (табл. 7-4).

Таблица 7-4. Виды желчных камней

Хolestериновые	Пигментные	Смешанные
<ul style="list-style-type: none"> • Окружной формы, желтоватого цвета • Избыток холестерина транспортируется в фосфолипидных пузырьках, которые легко агрегируются, образуя крупные многослойные пузырьки, на которых осаждаются кристаллы моногидрата холестерина 	<ul style="list-style-type: none"> • Неправильной формы, черного цвета с зеленоватым оттенком • При хронических гемолитических заболеваниях, вследствие бактериальной или паразитарной инфекции желчных протоков β-галактуридазы бактерий гидролизует связанный билирубин до его свободной формы, затем преципитирует как кальция билирубинат 	<ul style="list-style-type: none"> • Различных формы, цвета и размеров • Кроме кристаллов моногидрата холестерина, могут входить соли кальция — билирубинат кальция и др.

Конкременты, состоящие из одного компонента, относительно редки.

Подавляющее количество камней имеют смешанный состав с содержанием холестерина свыше 90%, 2–3% солей кальция и 3–5% пигментов. Билирубин обычно находится в виде небольшого ядра в центре конкремента.

Камни с преобладанием пигментов часто содержат значительную примесь известковых солей, их называют также пигментно-известковыми.

Условно выделяют два типа камнеобразования в желчных путях:

- *первичный* — в неизмененных желчных путях, всегда образуются в желчном пузыре;
- *вторичный* — результат холестаза и связанной с ним инфекции билиарной системы, может быть в желчных протоках, включая внутрипеченочные.

При факторах риска образуются камни, темпы роста которых составляют 3–5 мм в год, а в отдельных случаях и больше. В формировании ЖКБ имеют значение психосоматические и вегетативные нарушения (чаще гиперсимпатикотония).

В табл. 7-5 представлена классификация ЖКБ.

Таблица 7-5. Классификация ЖКБ (Ильченко А.А., 2002)

Стадия	Характеристика
I — начальная, или предкаменная	<ul style="list-style-type: none"> • Густая неоднородная желчь. • Формирование билиарного сладжа с наличием микролитов и замазкообразной желчи
II — формирование желчных камней	<ul style="list-style-type: none"> • По локализации: в желчном пузыре, общем желчном протоке, печеночных протоках. • По количеству конкрементов: одиночные, множественные. • По составу: холестериновые, пигментные, смешанные. • По клиническому течению: латентное течение; с наличием клинических симптомов — болевая форма с типичными желчными коликами; диспепсическая форма; под маской других заболеваний
III	Стадия хронического рецидивирующего калькулезного холецистита
IV	Стадия осложнения

Клиническая картина

Клиническая картина ЖКБ многообразна, у детей, как и у взрослых, можно выделить несколько вариантов клинического течения:

- латентное течение (бессимптомную форму);
- болевую форму с типичными желчными коликами;
- диспепсическую форму;
- под маской других заболеваний.

Около 80% больных ЖКБ не предъявляют жалоб, в ряде случаев заболевание сопровождается различными диспепсическими расстройствами. Приступы желчных колик обычно связаны с погрешностью в диете и развиваются после обильного приема жирной, жареной или острой пищи. Болевой синдром зависит от места расположения камней (рис. 7-8, а), их величины и подвижности (рис. 7-8, б).

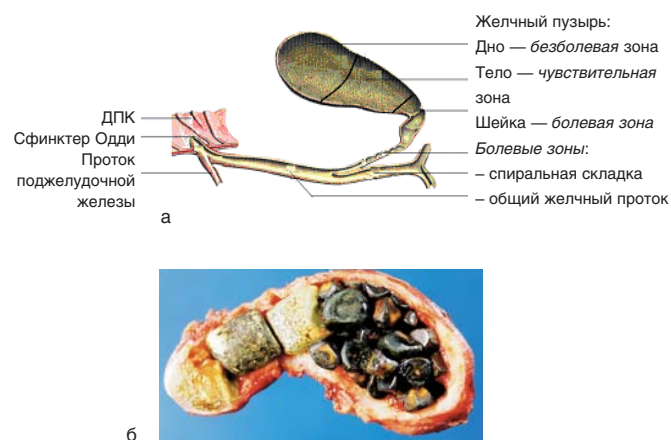


Рис. 7-8. Желчный пузырь: а — анатомия и болевые зоны; б — виды конкрементов

У детей с конкрементами в области дна желчного пузыря чаще наблюдают бессимптомное течение заболевания, тогда как при их наличии в теле и шейке желчного пузыря отмечают острые ранние боли в животе, сопровождаемые тошнотой и рвотой. При попадании камней в общий желчный проток возникает клиническая картина острого живота. Имеется зависимость характера клинической картины от особенностей вегетативной нервной системы. У ваготоников заболевание протекает с приступами острых болей, тогда как у детей с симпатикотонией имеет место длительное течение заболевания с преобладанием тупых, ноющих болей.

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. Однако желтуха не свойственна холелитиазу. При ее появлении можно предполагать нарушение пассажа желчи, а при одновременном наличии ахолического кала и темной мочи — механическую желтуху. Приступы типичной желчной колики встречаются у 5–7% детей с ЖКБ.

Боль разной степени выраженности сопровождается эмоциональными и психологическими нарушениями (рис. 7-9). В каждом последующем круге расширяются взаимодействия между ноцицепцией (органическим компонентом боли), ощущением (регистрацией ЦНС), переживанием (страданием от боли) и болевым поведением.

Диагностика

Наиболее оптимальный метод диагностики — *УЗИ* печени, поджелудочной железы, желчного пузыря и желчевыводящих путей, с помощью которого обнаруживают камни в желчном пузыре (рис. 7-10, а) или протоках, а также изменение размеров и структуры паренхимы печени и поджелудочной железы, диаметра желчных протоков, стенок желчного пузыря (рис. 7-10, б), нарушение его сократительной способности.



Рис. 7-9. Уровни организации и лестница боли

Для ЖКБ характерны следующие *изменения лабораторных показателей*:

- гипербилирубинемия, гиперхолестеринемия, повышение активности ЩФ, γ -глутамилтранспептидазы;
- в анализе мочи при полной закупорке протоков — желчные пигменты;
- кал осветленный или светлый (ахоличный).

Ретроградную панкреатохолецистографию проводят для исключения нарушения проходимости в области фатерова сосочка и общего желчного протока. *Внутривенная холецистография* дает возможность определить нарушение концентрационной, двигательной функций желчного пузыря, его деформацию, конкременты в желчном пузыре и протоковой системе. *КТ* применяют как дополнительный метод в целях оценки состояния тканей, окружающих желчный пузырь и желчные пути, а также для обнаружения обызвествления в желчных камнях (рис. 7-10, в), чаще у взрослых при решении вопроса о литолитической терапии.



- Встречается крайне редко.
- Чаще выявляют билирубиновые камни.
- Может наблюдаться у детей, которые сразу после рождения получают искусственные смеси или находятся на грудном вскармливании менее 3 мес.

• В основе заболевания лежат генетически обусловленные обменные нарушения и аномалии развития желчевыводящих путей: перетяжки, перегибы, стриктуры желчного пузыря.

Патоморфология

Макроскопически у одного больного в желчных путях могут находиться конкременты различного химического состава и структуры. Размеры камней сильно варьируют. Иногда они представляют собой мелкий песок с частичками менее 1 мм, в других же случаях один камень может занимать всю полость увеличенного в размерах желчного пузыря и иметь массу до 60–80 г. Форма желчных камней также разнообразна: шаровидная, овоидная, многогранная (фасетчатая), бочкообразная, шиловидная и т.д. (см. рис. 7-8, б; 7-10, а, в).

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику болевого синдрома при ЖКБ проводят с острым аппендицитом, ущемленной грыжей пищеводного отверстия диафрагмы, ЯБ желудка и ДПК, заворотом кишечника, кишечной непроходимостью, заболеваниями мочевыводящей системы (пиелонефрит, цистит, мочекаменная болезнь и др.), у девочек — с гинекологическими заболеваниями (аднексит, перекрут яичника и др.). При болевом и диспепсическом синдромах проводят дифференциальную диагностику с другими болезнями билиарной системы, гепатитом, хроническим панкреатитом и т.д. Холелитиаз дифференцируют от эзофагита, гастрита, гастродуоденита, хронического панкреатита, хронической дуоденальной непроходимости и др.

Лечение

При обострении ЖКБ, проявляющейся болевым синдромом и выраженными диспепсическими расстройствами, показана госпитализация. Лечебную физкультуру назначают с учетом тяжести заболевания. В условиях стационара рекомендуют *щадящий режим движения* в течение 5–7 дней. В этом режиме предусматриваются прогулки на свежем воздухе, настольные и другие малоподвижные игры. *Тонизирующий режим движения* является основным, на который детей переводят с 6–8-го дня пребывания в стационаре. Разрешаются игры без элементов соревнования, бильярд, настольный теннис, прогулки.

Пожалуй, ни при одном другом заболевании ЖКБ соблюдение диеты не является столь важным, как при ЖКБ. При латентном течении, бессимптомном камненосительстве достаточно выполнять диетические рекомендации.



- Стол № 5, при обострении — разгрузочные дни (см. «Хронический холецистит»).
- Умеренное механическое и химическое щажение ЖКТ.

• Рекомендуют: говядину, курицу, крольчатину, индейку, рыбу в отварном виде; каши, овощи, фрукты и ягоды, исключая резко кислые и незрелые; хлеб белый и серый немягкий; печенье сухое; макароны и вермишель; супы вегетарианские с овощами и крупами; масло сливочное не более 30–40 г в день и столько же растительного; сметана только с пищей; овощи и фрукты, пшеничные отруби и другие продукты, содержащие пищевые волокна.

• Особенно показаны пшеничные отруби, которые перед употреблением обдают кипятком, сливают надосадочную жидкость и добавляют в пищу в восходящих дозах — от 1 ч. л. до 1–2 ст. л. 3 раза в день в течение 6 нед (из расчета на ребенка в возрасте 10 лет).

• Исключают: яичные желтки, жареное, жирное, свежую сдобу, шоколад, бобовые, сладкие кремы, сливки и сметану в чистом виде, остропряные, резкокислые и соленые блюда и продукты.

Принципы медикаментозного лечения:

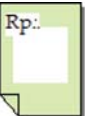
- улучшение оттока желчи;
- проведение противовоспалительной терапии;
- коррекция обменных нарушений.

Показания к консервативному лечению:


- одиночные камни;
- объем камня не более половины желчного пузыря;
- акальцифицированные камни;
- функционирующий желчный пузырь.

Консервативные методы показаны в I стадии заболевания, у части пациентов они могут быть применены на II стадии сформировавшихся желчных камней.

При болевом синдроме назначают препараты, оказывающие спазмолитическое действие: производные красавки, метамизол натрия (баралгин[®]), аминафиллин (эффиллин[®]), атропин, но-шпа[®], папаверин, пинаверия бромид (дигестел[®]). Целесообразна блокада круглой связки печени. При выраженном болевом синдроме назначают трамadol (трамал[®], трамалгин[®]) в каплях или парентерально. Трамал[®] в инъекциях противопоказан до 1 года, в/м препарат назначают детям до 14 лет в РД 1–2 мг/кг, суточной дозе — 4 мг/кг, детям старше 14 лет — в РД 50–100 мг, суточной дозе — 400 мг (ампула 1 мл содержит 50 мг действующего вещества, ампула 2 мл — 100 мг); для внутреннего применения в капсулах, таблетках, каплях показан детям с 14 лет.

	<p><i>Rp.: Tab. «Dicetel» 0,05 N 20</i> <i>D. S. По 1 таблетке 3 раза в день, таблетку не разжевывать, заливая водой, не принимать на ночь (ребенку 14 лет)</i></p>	<p><i>Rp.: Tab. Tramadoli 1 ml D. t. d. N 10 in amp.</i> <i>S. По 1 мл внутримышечно при болях (ребенку 10 лет)</i></p>
--	---	---


Препараты урсодезоксихолевой кислоты: урсокса[®], урсофальк[®], урсосан[®] в суспензии для приема внутрь назначают детям раннего возраста и в капсулах с 6 лет, суточная доза — 10 мг/кг, курс лечения — 3–6–12 мес. Для профилактики повторного образования камней рекомендуют прием препарата в течение еще нескольких месяцев после растворения камней.

	<p>Препараты урсодезоксихолевой кислоты:</p> <ul style="list-style-type: none">• способствуют растворению неизвестных желчных камней;• уменьшают содержание холестерина, снижают всасывание жиров;• обладают гепатопротективным, желчонным, иммуномодулирующим действием; <ul style="list-style-type: none">• всегда требуют расчета препарата на 1 кг массы тела (10 мг/кг);• назначают под контролем УЗИ печени и желчного пузыря.
---	--

У больных целесообразно добавить препараты хенодезоксихолевой кислоты, заменив ими 1/3 суточной дозы препаратов урсодезоксихолевой кислоты. Это обосновано разными механизмами действия желчных кислот, поэтому комбинированное их применение оказывается более эффективным, чем монотерапия. Препарат содержит экстракт дымянки лекарственной, оказывающей желчонное и спазмолитическое действие, и экстракт плодов расторопши пятнистой, улучшающей функцию гепатоцита. Хеносан[®], хенофальк[®], хенохол[®] назначают внутрь в дозе 15 мг/кг в сутки, максимальная суточная доза — 1,5 г. Курс лечения — от 3 мес

до 2–3 лет. При сохранении прежнего размера камней в течение 6 мес продолжение лечения нецелесообразно. После успешного лечения у больных с выраженной предрасположенностью к ЖКБ рекомендуют в профилактических целях каждый 3-й месяц принимать урсофальк[®] по 250 мг/сут в течение 1 мес. При комбинированной терапии с урсодезоксихолевой кислотой оба препарата назначают в дозе 7–8 мг/кг однократно вечером.

Желчонные и гепатопротекторные препараты чаще рекомендуют в период ремиссии. Гепабене[®] назначают по 1 капсуле 3 раза в день, при выраженных болях добавляют 1 капсулу на ночь. Курс лечения составляет 1–3 мес.

	<p><i>Rp.: Caps. «Ursofalk» 250 mg N 50</i> <i>D. S. Принимать на ночь 1 капсулу, не разжевывая (ребенку 9 лет с массой тела 25 кг)</i></p>	<p><i>Rp.: Caps. «Gepabene» N 100</i> <i>D. S. По 1 капсуле 3 раза в день во время еды, не разжевывая (ребенку 14 лет)</i></p>
---	---	--

Лечение на стадии сформировавшихся желчных камней.

Около 30% больных могут быть подвергнуты литолитической терапии. Ее назначают в случаях, когда больным противопоказаны другие виды лечения, а также при отсутствии согласия пациента на операцию. Успешным лечение оказывается чаще при раннем выявлении ЖКБ и значительно реже — при длительном анамнезе заболевания в связи с обызвествлением камней. Противопоказанием к данной терапии являются пигментные, холестериновые камни с высоким содержанием солей кальция, камни диаметром более 10 мм, камни, суммарный объем которых более 1/4–1/3 объема желчного пузыря, а также нарушение функций желчного пузыря.

Экстракорпоральная ударно-волновая литотрипсия (дистанционное дробление камня) основана на генерации ударной волны. При этом камень фрагментируется или превращается в песок и таким образом выводится из желчного пузыря. У детей метод используют редко, лишь как подготовительный этап к последующей пероральной литолитической терапии при единичных или множественных холестериновых камнях до 20 мм в диаметре и при условии отсутствия морфологических изменений в стенке желчного пузыря.

При контактной литолизе (растворении) желчных камней растворяющее вещество вводят непосредственно в желчный пузырь или в желчные протоки. Метод является альтернативным у пациентов с высоким операционным риском и за рубежом получает все большее распространение. Растворению подвергаются только холестериновые камни, при этом размер и количество камней не имеют принципиального значения. Эфиры метилтретбутила применяют для растворения камней в желчном пузыре, эфиры пропионата — для растворения камней в желчных протоках.

На стадии **хронического рецидивирующего калькулезного холецистита** основным методом лечения является оперативное вмешательство (при отсутствии противопоказаний), которое заключается в удалении желчного пузыря вместе с камнями (холецистэктомия) или, что применяется значительно реже, только камней из пузыря (холецистолитотомия).


Абсолютными показаниями к оперативному вмешательству являются пороки развития желчных путей, нарушение функций желчного пузыря, множественные подвижные конкременты, холедохолитиаз, стойкий воспалительный процесс в желчном пузыре.

Показания к хирургическому вмешательству зависят от возраста ребенка.

Детям до 3 лет с ЖКБ рекомендуют консервативное лечение урсодезоксихолевой кислотой. При рецидивирующих болях в животе выполняют холецистэктомию.

В возрасте от 3 до 12 лет осуществляют плановое оперативное вмешательство всем детям с ЖКБ независимо от длительности заболевания, клинической формы, величины и места расположения желчных камней. Холецистэктомия в этом возрасте патогенетически обоснованна: удаление органа обычно не приводит к нарушению функциональной способности печени и желчных путей, а постхолецистэтомический синдром развивается редко.

У детей от 12 до 15 лет следует предпочесть консервативное лечение. Хирургическое вмешательство проводят только по экстренным показаниям. В период нейроэндокринной перестройки возможны срыв компенсаторных механизмов и манифестация генетически обусловленных заболеваний. Отмечают быстрое (в течение 1–2 мес) формирование алиментарно-конституционального ожирения, развитие артериальной гипертензии, обострение пиелонефрита, возникновение интерстициального нефрита на фоне ранее протекавшей дисметаболической нефропатии и др.



- У детей от 3 до 12 лет альтернативный метод лечения — лапароскопическая холецистэктомия с последующей консервативной терапией литолитическими препаратами в течение 2 лет.
- Детям 12–15 лет оперативное вмешательство проводят только в случаях желчной колики, метод выбора — базисная консервативная терапия.

Различают щадящие хирургические вмешательства, к которым относят эндоскопические операции и операции, требующие стандартной лапаротомии.

Лапароскопическую холелитотомию — удаление камней из желчного пузыря — выполняют крайне редко ввиду вероятности рецидивов камнеобразования в ранние (от 7

до 34%) и более поздние (через 3–5 лет; 88% случаев) сроки.

Лапароскопическая холецистэктомия может привести к излечению 95% детей с ЖКБ.

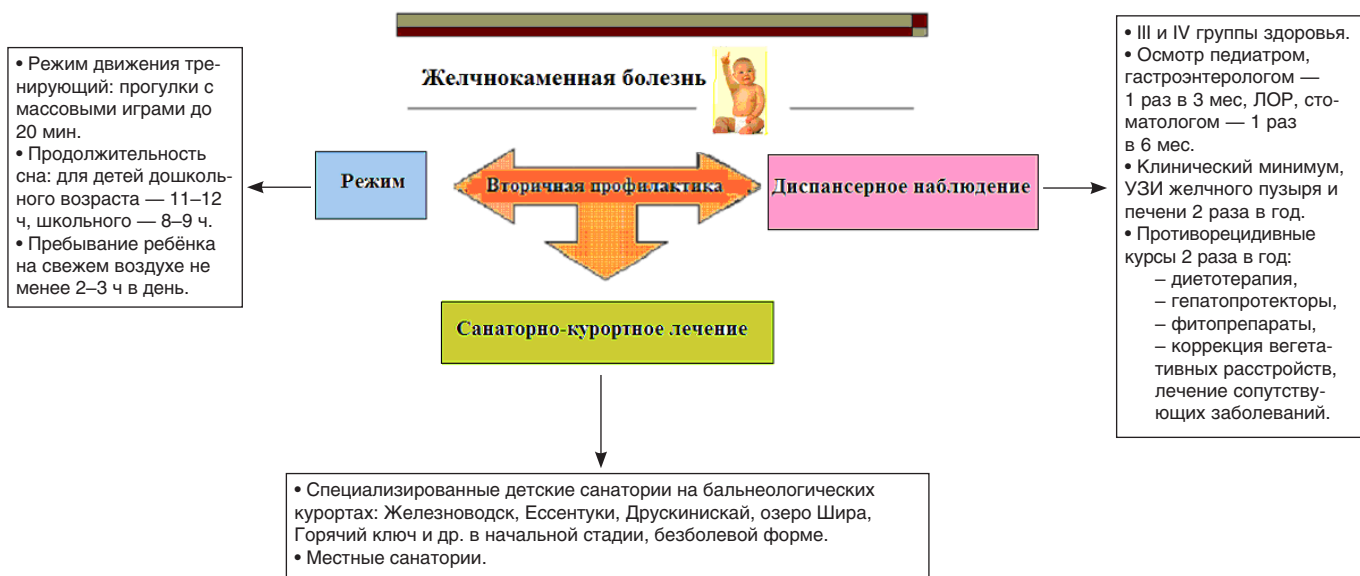
Профилактика

В период ремиссии дети не предъявляют никаких жалоб и считаются здоровыми. Тем не менее для них следует создавать условия для оптимального режима дня. Прием пищи должен быть регламентирован, без значительных перерывов. Недопустима перегрузка аудиовизуальной информацией. Исключительное значение имеет создание в семье спокойной и доброжелательной обстановки. Физические нагрузки, включая спортивные соревнования, ограничивают. Это связано с тем, что при сотрясении тела, например бега, прыжках, резких движениях, возможно перемещение конкрементов в желчных путях, следствием чего могут быть боли в животе и желчная колика.

При ЖКБ противопоказано применение минеральных вод, тепловых процедур (парафиновых аппликаций, грязелечения), холекинетиков, так как, кроме спазмолитического и противовоспалительного действий, стимулируется желчеотделение, что может явиться причиной вклинения конкремента и обструкции желчных путей.

Прогноз

Прогноз ЖКБ может быть благоприятным. Правильно выполненные лечебно-профилактические мероприятия позволяют добиться полного восстановления здоровья и качества жизни ребенка. Исходами могут быть острый холецистит, панкреатит, синдром Мирицци (вклинение камня в шейку желчного пузыря с последующим развитием воспалительного процесса). Хронический калькулезный холецистит развивается исподволь, в виде первично-хронической формы. Водянка желчного пузыря возникает при обтурации пузырного протока камнем и сопровождается накоплением в полости пузыря прозрачного содержимого с примесью слизи. Присоединение инфекции грозит развитием эмпиемы желчного пузыря.



8 РЕДКИЕ СИНДРОМЫ

ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЯ

Врожденный изолированный трахеально-пищеводный свищ

Код по МКБ-10

Q39.2. Врожденный трахеально-пищеводный свищ без атрезии.

Врожденное изолированное соединение трахеи и пищевода — трахеально-пищеводный свищ (ТПС) — составляет 1–4% всех заболеваний пищевода в детском возрасте, чаще встречается у мальчиков.

Классификация

Встречаются три основных анатомических варианта ТПС (по Баирову Г.А., 1968):

- короткий и широкий (рис. 8-1, а);
- длинный и узкий (рис. 8-1, б);
- соединение трахеи и пищевода без свищевого канала (рис. 8-1, в).

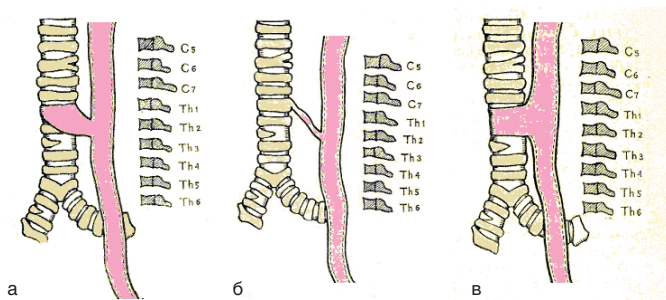


Рис. 8-1. Анатомические варианты ТПС (пояснения в тексте)

Ход свища обычно косой — от трахеи вниз, к пищеводу, его отверстие в пищеводе открывается на передней стенке также на достаточно высоком уровне, в шейном или верхнегрудном отделе, в пределах позвонков C_{VI} – Th_{III} .

Клиническая картина

У многих больных клиническая картина ТПС характеризуется классической триадой основных симптомов:

- кашлем и поперхиванием при приеме пищи;
- явлениями аспирационной пневмонии;
- вздутием живота, которое возникает в результате прямого попадания воздуха из трахеи в пищевод и желудок.

Про данное заболевание образно говорят: «Ребенок со свищем дышит в свой живот». Особенно вздутие увеличивается при кашле и плаче. Однако выраженность этих признаков может быть различной как по интенсивности, так и по сочетанию.

Диагностика

Для подтверждения диагноза необходимы рентгенологическое и эндоскопическое исследования больного. К рентгенологическим методам относятся обзорная рентгенография грудной и брюшной полостей, контрастная эзофагоскопия и эзофагография, контрастная эзофагоскопия с использованием электронно-оптического преобразователя.

Лечение

Лечение только оперативное.

Прогноз

Прогноз благоприятный при своевременном хирургическом лечении.

Врожденный стеноз пищевода

Код по МКБ-10

Q39.3. Врожденные стеноз и стриктура пищевода.

Среди всех заболеваний пищевода врожденные сужения составляют у детей от 2 до 6%.

Классификация

Врожденный стеноз пищевода (ВСП) подразделяется на две формы: *циркулярные сужения*, в большей или меньшей степени напоминающие песочные часы, и *мембранозные сужения* с центральным или эксцентрически расположенным отверстием. Его возникновение связано с задержкой процесса рассасывания эпителиальных масс, заполняющих просвет пищевода, что может привести к образованию стеноза.

Клиническая картина

Наиболее частыми симптомами ВСП у детей любого возраста являются рвота, срыгивания, регургитация, дисфагия, дефицит массы тела и расстройства дыхания (одышка, цианоз и др.), связанные с приемом пищи. В дальнейшем формируется хроническая пневмония, а также могут обнаружиться инородные тела в пищеводе.

Диагностика

Рентгеноскопия пищевода является высокоинформативным методом при ВСП. Выделяют три наиболее часто встречаемых варианта рентгенологической картины ВСП:

- короткий циркулярный (рис. 8-2, а);
- длинный циркулярный (рис. 8-2, б);
- циркулярный в форме песочных часов (рис. 8-2, в).

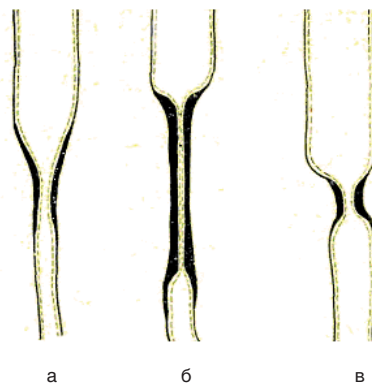


Рис. 8-2. Рентгенологические варианты ВСП (пояснения в тексте)

В связи с тем что многие дифференциально-диагностические вопросы решаются с помощью рентгенографии, а также тщательным выяснением анамнеза заболевания, эзофагоскопию применяют только в случаях, когда происхождение сужения остается неясным.

Лечение

Лечение ВСП возможно консервативными методами или с помощью операции. До настоящего времени не определены четкие показания к каждому из них.

Независимо от возраста больного и формы ВСП начинать лечение следует с бужирования. Операция показана только тем больным, у которых полностью отсутствовал эффект от консервативного лечения или наблюдалось временное улучшение после трех курсов бужирования. Разработаны новые методы оперативного вмешательства, что увеличило выживаемость детей с данной врожденной патологией.

Прогноз

Прогноз благоприятный при своевременных диагностике и лечении.

Синдром Маллори–Вейсса

Код по МКБ-10

K22.6. Желудочно-пищеводный разрывно-геморрагический синдром Маллори–Вейсса.

Синдром Маллори–Вейсса — остро развивающийся синдром желудочного кровотечения в результате продольных разрывов слизистого и подслизистого слоев в области пищеводно-желудочного соустья (кардиального отдела), наступающий при рецидивирующей рвоте. Синдром назван по именам американских патологоанатома *G. Mallory* и врача *S. Weiss*, описавших его в 1932 г. Частота синдрома составляет около 1–2% среди всех больных с желудочно-кишечным кровотечением. Чаще синдром встречается у лиц мужского пола в возрасте после 30 лет (77%), у детей наблюдается редко.

Этиология и патогенез

Повышение внутрижелудочного давления, перерастяжение и разрыв слизистой оболочки возникают вследствие дискорреляции замыкательной функции кардиального и пилорического сфинктеров, а также выпадения слизистой оболочки желудка в просвет пищевода и ущемления ее в кардиальном жоме.

Предрасполагающими факторами разрывов считаются:

- малая растяжимость слизистой оболочки кардиальной части желудка вследствие фиксации ее внежелудочными связками и продольного расположения складок;
- наличие скользящей грыжи пищеводного отверстия диафрагмы, которую обнаруживают более чем у 50% больных;
- трофические изменения слизистой оболочки вследствие хронических заболеваний ЖКТ.

Классификация

Изолированная пищеводная локализация трещин встречается в 8% случаев, желудочная — в 44%, почти в половине всех случаев синдрома Маллори–Вейсса разрыв слизистой оболочки переходит с желудка на пищевод. Следует различать свежие трещины, когда от момента разрыва прошло не более 1–2 сут, и поздние.

По глубине разрывов выделяют три стадии:

- I — повреждение только слизистой оболочки, когда возможно самоизлечение или образование субкардиальной язвы;
- II — разрыв слизистого и подслизистого слоев, при котором повреждаются кровеносные сосуды и возникает кровотечение;

- III — разрыв всех слоев желудка или пищевода, при котором развиваются перитонит, медиастинит или пневмоторакс.

Клиническая картина

Синдром Маллори–Вейсса проявляется частой рвотой на фоне имеющихся заболеваний, таких как хронический гастрит, хронический холецистит и др. У детей эти заболевания могут сопровождаться лихорадкой, что, как известно, способствует гиперемии слизистых оболочек и повышенной хрупкости сосудов. Перед проявлением синдрома дети могут страдать респираторными заболеваниями, быть оперированы по поводу острого аппендицита; также синдром может развиваться после лечения салицилатами в связи с ревматической инфекцией и может быть связан с нарушениями диеты, когда вначале возникает рвота пищей, а затем — кровью.

Распознать синдром Маллори–Вейсса при внешнем осмотре и пальпации желудка удается очень редко.

Диагностика

Диагностика синдрома Маллори–Вейсса остается сложной и проводится с учетом современных методов исследования.

Эзофагогастроскопию можно считать основным методом диагностики, так как ничто не может быть достовернее, чем визуальное обнаружение разрыва слизистой оболочки в типичном месте. Диагноз устанавливают в 94–97% случаев. *Эндоскопическая картина* при этом заболевании довольно характерна.

На высоте кровотечения в кардиальном отделе желудка или в пищеводе обнаруживают продольные одиночные или множественные трещины (рис. 8-3, а). Края разрывов отечны, пропитаны кровью, покрыты сгустками крови и фибрином. Глубину трещин определить трудно, дном их часто является мышечный слой. Со дна разрыва из-под сгустков крови иногда отмечается подтекание свежей крови. Однако даже при эндоскопии о природе обнаруженной патологии не всегда можно говорить с уверенностью, идет ли речь о кровоточащей трещине, язве или эрозии (см. рис. 8-3, а). В то же время эзофагогастродуоденоскопия позволяет выявить сопутствующие заболевания желудка и ДПК, которые имеют место почти у 50% больных с синдромом Маллори–Вейсса.

Значение рентгенологического исследования в диагностике синдрома Маллори–Вейсса незначительное, так как поверхностные разрывы не видны, а глубокие обычно заполняются сгустками крови и никак не проявляются.

В последнее время диагностическое значение при синдроме Маллори–Вейсса приобретает *селективная ангиография*, которая может превратиться и в лечебную процедуру за счет эмболизации сосудов желудка.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят с варикозным расширением вен пищевода, язвенной болезнью желудка и ДПК, грыжей пищеводного отверстия диафрагмы с помощью рентгенологического исследования.

Лечение

Лечение синдрома Маллори–Вейсса с годами претерпело большие изменения. Вначале больных подвергали хирургическому лечению, летальность при этом составляла 50–59%. С внедрением в практику эндоскопии и более эффективных способов консервативной терапии хирургическое лечение (ушивание трещин, рис. 8-3, б) проводят у 30–35% больных, при этом летальность снизилась до 14%.

В настоящее время около 90% больных лечат консервативно, а летальность составляет 3%. Операционная летальность сохраняется на уровне 15%, что объясняется более тяжелым контингентом больных, у которых консервативное лечение оказалось неэффективным. Консервативное лечение: холод, антациды, стимуляторы свертывающей системы крови, ε-аминокапроновая кислота в/в и внутрь и т.д.

Прогноз

Отдаленные результаты лечения больных с синдромом Маллори–Вейсса зависят главным образом от сопутствующих заболеваний желудка, ДПК и пищевода.

В отдельных случаях наблюдаются повторные разрывы слизистой оболочки пищеводно-кардиальной области и рецидивы кровотечения.

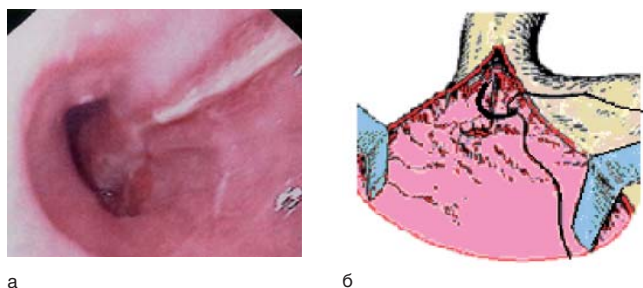


Рис. 8-3. Синдром Маллори–Вейсса: а — трещины слизистой оболочки пищеводно-желудочного соустья (эндоскопическая картина); б — схема ушивания трещин

Безоары желудка и двенадцатиперстной кишки

Код по МКБ-10

K92.8. Другие уточненные болезни органов пищеварения.

Это группа заболеваний, близких к инородным телам. Возникают при попадании в желудок веществ, которые не перевариваются в нем, а накапливаются и формируются в инородные тела, с пищей или в результате вредных привычек.

Этиология и патогенез, классификация

Известно около 11 видов безоаров ЖКТ в зависимости от их состава.

Чаще других наблюдаются *фитобезоары*, которые составляют 70–75% всех безоаров. Формируются они из растительной клетчатки, кожицы, семян и косточек плодов и фруктов: хурмы, диких слив, винограда, инжира, черемухи и др. Скорость образования фитобезоаров зависит от их органической природы и колеблется от 1–5 дней до 16 лет. В зависимости от сроков формирования фитобезоары имеют консистенцию от мягкой до плотности природного камня. Они бывают единичными и множественными, темно-коричневого или зеленого цвета, издадут зловонный запах. Их размеры колеблются от нескольких миллиметров до 20 см и более. Среди фитобезоаров наиболее часто сообщается о *диоспиробезоарах*, формирующихся из хурмы, которая содержит большое количество смолистых веществ, претерпевающих коагуляцию под воздействием желудочного сока и способствующих слипанию частей хурмы в плотную массу.

Безоары эмбрионального происхождения образуются из экто- и энтодермы и представляют собой дермоидные кисты — тератомы желудка (рис. 8-4, а).

Трихобезоары образуются при попадании в желудок волос и встречаются чаще всего у людей с неуравновешенной психикой, которые страдают непреодолимым желанием кусать волосы. Описаны случаи, когда трихобезоары желудка, постепенно увеличиваясь в размерах (иногда достигают 3,5 кг), спускаются своей дистальной частью в двенадцатиперстную и тощую кишку (рис. 8-4, б).

Шеллачные камни (шеллакобезоары) встречаются реже, имеют массу 500 г и более. Причиной их образования является прием внутрь спиртового лака, нитролака и политуры. При добавлении к шеллачному лаку воды шеллачная смола выпадает в осадок, который вначале имеет вязкую консистенцию, склеивает частицы пищи и под действием перистальтики желудка формируется в конгломерат, затвердевает и превращается в камень. Эти безоары буровато-белого цвета, с гладкой или слегка шероховатой поверхностью, на разрезе имеют черно-коричневый цвет, горят, режутся ножом, крошатся.

Пиксобезоары образуются у лиц, имеющих привычку жевать смолу, вар. Формируются они медленно и достигают крупных размеров.

Себо(стибо)безоары образуются при уплотнении животного жира (козье, баранье и говяжье сало в растопленном виде) в результате кристаллизации триглицеридов.

Лактобезоары образуются у недоношенных детей, находящихся на высококалорийном искусственном вскармливании с высоким содержанием лактозы и казеина, в течение первых 2 нед жизни. Они самостоятельно распадаются после промывания желудка, коррекции диеты и применения адаптированных молочных смесей, близких по составу к грудному молоку.

Полибезоары (миксобезоары) могут включать клубок хлопчатобумажных и шерстяных ниток, спички и разволокненные кусочки древесины.

Гемобезоары встречаются очень редко и образуются при длительном заглатывании крови у больных портальной гипертензией, системной красной волчанкой и другими заболеваниями.

Кроме истинных безоаров, существует группа *псевдобезоаров*, образующихся из плохо разжеванной пищи, слизи.

Клиническая картина

Проявления безоаров желудка и ДПК зависят от природы, размера, массы, локализации и давности их образования, а также от нервно-психического состояния больного и осложнений, связанных с безоаром. В диагностике имеют значение анамнестические данные о вредных привычках пациента.

Наиболее частыми симптомами являются боли в эпигастральной области, тошнота, тухлая отрыжка, рвота. Боли чаще тупые, но могут быть схваткообразными, распространяясь на низ живота, что бывает обусловлено частичной или полной закупоркой тонкой кишки. Иногда больные ощущают «перекатывание мяча» в желудке.

Многие больные жалуются на общую слабость, быстрое насыщение, плохой аппетит, похудение. При исследовании крови выявляется анемия.

Заболевание может протекать волнообразно, периодически обостряясь по мере накопления безоаров в желудке и затихая после эвакуации их из желудка в ДПК или с рвотными массами наружу. При достаточной величине безоара в эпигастральной области можно прощупать опухолевидное образование, безболезненное и легко смещаемое.

Общее состояние и показатели лабораторных исследований у подростков меняются мало, в то время как у детей младшего возраста появляются отеки, гипопропротеинемия,

анемия, обусловленные метаболическими нарушениями, недостаточной абсорбцией фолиевой кислоты и витамина В₁₂, бурным размножением бактерий в верхнем отделе тонкой кишки.

Безоары могут способствовать образованию ЯБ желудка и ДПК, что может быть связано с трофическими нарушениями в слизистой оболочке и нарушениями желудочной секреции. Частота образования язв при фитобезоарах составляет 25%, при трихобезоарах — 10%. Безоары значительно отягощают течение ЯБ. Перфорация желудочной язвы чаще наблюдается при трихобезоарах. Имеются случаи малигнизации язвы желудка при безоарах, а также сочетания безоаров желудка с карциномой.

Безоары могут вызывать непроходимость желудка, двенадцатиперстной и тонкой кишки.

Диагностика

Большое место в обнаружении безоаров желудка и ДПК отводится рентгенологическому исследованию (рис. 8-4, в). При безоарах желудка и ДПК наиболее информативным является эндоскопическое исследование, которое позволяет не только поставить правильный диагноз, но и установить природу безоара и оценить состояние слизистой оболочки желудка и ДПК.

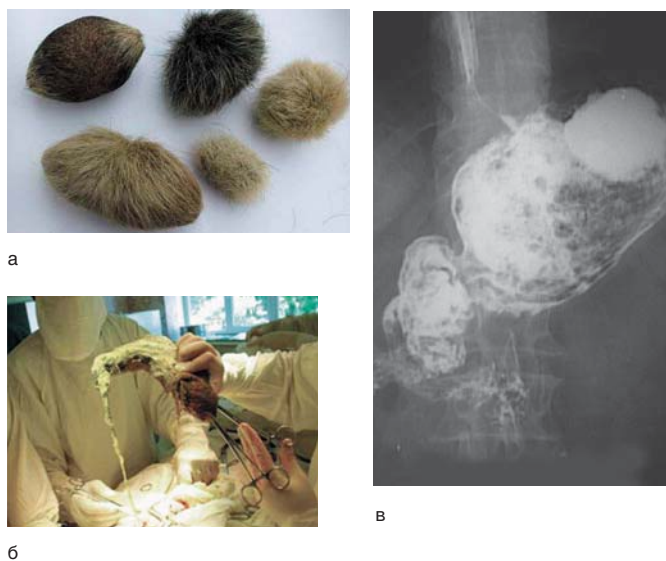


Рис. 8-4. Безоары желудка и ДПК: а — безоары эмбрионального происхождения; б — этап операции: выведение трихобезоара из желудка; в — рентгеноконтрастное исследование: безоар в желудке

Лечение

Лечение безоаров в каждом отдельном случае индивидуальное. При небольших и мягких безоарах, при отсутствии осложнений следует проводить консервативное лечение, включающее питье натошак теплых минеральных вод, молока и 10% раствора гидрокарбоната натрия, массаж живота, лечебную гимнастику, прием слабительных средств.

В последние годы получил распространение метод размельчения и удаления безоаров при эзофагогастродуоденоскопии с последующим вымыванием содовым раствором и удалением специальной петлей.

При трихо-, шеллако-, миксо-, пиксобоарах, при крупных фитобезоарах, а также при отсутствии эффекта от консервативного лечения показано хирургическое вмешательство (см. рис. 8-4, б).

Прогноз

Непосредственные и отдаленные результаты хирургического лечения безоаров желудка и ДПК при отсутствии осложнений, как правило, хорошие.

Незавершенный поворот кишечника

Код по МКБ-10

Q40–Q43. Врожденные аномалии (пороки развития) органов пищеварения.

Незавершенный поворот кишечника — врожденная аномалия развития кишечника, связанная с нарушением нормального поворота первичной трубки плода, возникающая с 1-го по 12-й месяц гестации.

Незаконченный поворот кишечника — наиболее частая аномалия ЖКТ, наблюдается у 75 из 119 детей с пороками развития кишечника.

Этиология и патогенез

Возникновение аномалий кишечника во время вращения первичной трубки плода (рис. 8-5) связано с влиянием неблагоприятных факторов в конкретные сроки гестации.

Периоды вращения первичной кишки плода

- *I период вращения* начинается на 5-й неделе гестации, когда первичная кишка висит в сагиттальной плоскости на брыжейке (рис. 8-5, а), а с 8-й недели петля средней кишки, находящаяся в пупочном канатике, поворачивается на 90° против часовой стрелки из сагиттальной в горизонтальную плоскость (рис. 8-5, б).
- *II период вращения* начинается на 10-й неделе внутриутробного развития. Происходит поворот кишки на следующие 180° и одновременное самопроизвольное вправление пупочной грыжи (рис. 8-5, в). В итоге на 11-й неделе слепая кишка оказывается в правом верхнем квадранте, кишечник повернулся на 270° (рис. 8-5, д).

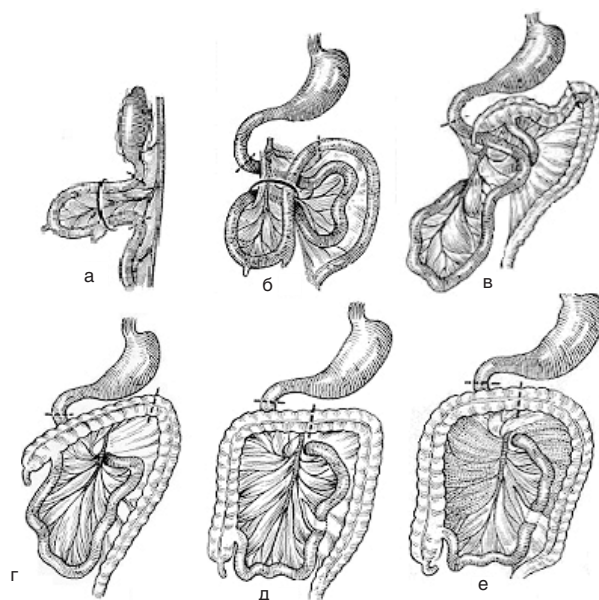


Рис. 8-5. Схематическое изображение нормального поворота первичной трубки плода: а, б — I период; в, г — II период; д, е — III период вращения

- *III периода вращения* — слепая кишка опускается в свое обычное положение — правый нижний квадрант, но брыжейка еще не фиксирована на задней брюшной стенке (рис. 8-5, д). Окончательный поворот первичной кишки заканчивается фиксацией брыжейки на задней стенке брюшной полости (рис. 8-5, е).

Классификация

Расстройства поворотов первичной кишки плода:

- *I периода вращения* — грыжа пупочного канатика;
- *II периода вращения* — несостоявшийся поворот кишечника, непроходимость ДПК, внутренняя грыжа, поворот в обратном направлении, синдром Ледда;
- *III периода вращения* — высокое расположение, подвижная слепая кишка, ретроцекальное положение аппендикса.

Клиническая картина

Дуоденальная непроходимость у детей старшего возраста наблюдается редко и обычно не диагностируется, так как клиническая картина напоминает ЯБ, холецистит, панкреатит и другие заболевания этой зоны. Порок заключается во внутриутробном нарушении вращения средней кишки вокруг общей брыжейки, высоком расположении слепой кишки и наличии тяжелой брюшины, которые сдавливают просвет ДПК. Сдавление происходит чаще в верхней половине нисходящей ее части. При нарушении проходимости ДПК появляются ощущение тяжести после еды, боли в эпигастральной области, тошнота, рвота с примесью желчи. В ряде случаев частичная закупорка ДПК сочетается с заворотом тонкой кишки, создавая клиническую картину острой высокой кишечной непроходимости. Этот синдром получил название «синдром Ледда».

Диагностика

При рентгенологическом исследовании в вертикальном положении обнаруживают неравномерное распределение газа по кишечнику, горизонтальные уровни в желудке и кишках. Отделы ДПК выше препятствия удлинены, расширены и могут образовывать дополнительные изгибы. Контур вдавления, как правило, четкий, протяженностью до 1 см. Дуоденоскопия в сочетании с рентгеноскопией позволяют исключить ЯБ ДПК. При непроходимости, вызванной нарушением поворота ДПК, переход ее в тонкую кишку находится справа от позвоночника. Для синдрома Ледда характерно смещение слепой кишки кверху, однако нормальное положение толстой кишки не исключает аномалии вращения ДПК. Дооперационная диагностика данной патологии затруднена.

Лечение

Лечение больных с незаконченным поворотом кишечника хирургическое.

Прогноз

Прогноз не всегда благоприятный из-за поздней диагностики и несвоевременного оперативного вмешательства.

Болезнь Гиршпрунга

Код по МКБ-10

Q43.1. Болезнь Гиршпрунга.

Болезнь Гиршпрунга — аномалия развития толстой кишки, приводящая к нарушению иннервации фрагмента кишки (врожденному аганглиозу) и проявляющаяся упорным запором. Болезнь названа по имени датского педиатра *H. Hirshprung*, описавшего ее в 1887 г. По данным разных авторов,

частота болезни Гиршпрунга колеблется от 1:1000 до 1:20 000. Мальчики болеют в 4–5 раз чаще девочек.

Этиология и патогенез

Болезнь возникает из-за врожденного нарушения иннервации кишечника, приводящего к снижению (вплоть до отсутствия) перистальтики аганглионарного сегмента. На определенном его участке, чаще ампулярной части прямой кишки или дистальном отделе сигмовидной кишки, отсутствует нормальная структура нервных мейсснеровых и ауэрбаховых сплетений. Возможно наличие агангиоза и в вышележащих отделах толстой кишки. Крайне редко поражается подвздошная кишка. Чем выше начало зоны аганглиоза, тем тяжелее протекает болезнь, поскольку в вышележащих отделах скапливается кишечное содержимое и возникает упорный запор. Аганглиарный участок кишки сужен, а выше места сужения кишка растянута (рис. 8-5, а).

Классификация

Различают следующие анатомические формы болезни Гиршпрунга:

- ректальную, с поражением части прямой кишки (25% случаев);
- ректосигмоидальную, с поражением части прямой кишки и дистальной трети сигмовидной кишки (70%);
- сегментарную, с поражением одного сегмента сигмовидной кишки и более (1,5%);
- субтотальную, с поражением левой половины и распространением процесса на правую половину толстой кишки (3%);
- тотальную, с поражением всей толстой кишки и иногда части тонкой кишки (0,5%).

Клиническая картина

У новорожденных и детей грудного возраста клиническая картина своеобразна и разнообразна, что связано с протяженностью и высотой расположения зоны аганглиоза по отношению к анальному отверстию. Чем протяженнее зона аганглиоза и чем выше она расположена, тем острее и ярче проявляются симптомы заболевания. В раннем возрасте заболевание включает триаду симптомов:

- запор;
- увеличение живота;
- повторный илеус (кишечная непроходимость).

У детей старшего возраста характерны ранние и поздние проявления. Запор с первых дней (недель) жизни усиливается при введении плотной пищи; стул — только после клизмы, метеоризм — с первых дней жизни, отмечается «лягушачий» живот (рис. 8-5, б). Поздние проявления включают анемию, гипотрофию, рахитоподобную деформацию грудной клетки, каловые камни (рис. 8-5, в), каловую интоксикацию.

Выделяют следующие клинические стадии заболевания: компенсированную, субкомпенсированную и декомпенсированную (табл. 8-1).

Таблица 8-1. Стадии болезни Гиршпрунга

Компенсированная	Субкомпенсированная	Декомпенсированная
Запор, усиливающийся при переходе на искусственное вскармливание. При хорошем уходе, очистительных клизмах общее состояние не нарушено	Медленное прогрессирование симптомов, все чаще применяют сифонные клизмы. При адекватной терапии отмечается переход в компенсированную стадию	Прогрессирование симптомов

Компенсированная	Субкомпенсированная	Декомпенсированная
<ul style="list-style-type: none"> • I степень — устойчивая компенсация • II степень — потеря аппетита, каловые завалы при малейших нарушениях режима 	<ul style="list-style-type: none"> • I степень — тенденция к улучшению • II степень — тенденция к ухудшению 	<ul style="list-style-type: none"> • I степень (острая) — низкая кишечная непроходимость после рождения: меконий и газы не отходят, метеоризм, видимая перистальтика кишечника, обильная рвота • II степень (хроническая) — рецидивирующая кишечная непроходимость
Характерны ранние симптомы болезни	Характерны ранние и поздние симптомы болезни	
При ректальной форме аганглиоза	При ректосигмоидальной и тотальной формах аганглиоза	

- обзорная рентгенография брюшной полости в вертикальном положении больного (наличие расширенных петель толстой кишки с горизонтальными уровнями или без них);
- ирригография;
- боковая рентгенограмма после опорожнения кишки (определение ширины ретроректального пространства);
- биопсия;
- аноректальная манометрия;
- гистохимический и морфометрический методы (в специализированных учреждениях).

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят с мекониевой пробкой, стенозом терминального отдела подвздошной кишки, динамической кишечной непроходимостью, мегаколоном, привычным запором, эндокринопатиями, гиповитаминозом В₁.

Лечение

При явлениях непроходимости кишечника, связанных с энтероколитом, применяют антибактериальную терапию и ежедневные клизмы с изотоническим раствором. Купирование явлений энтероколита приводит к исчезновению непроходимости. Радикальной и обязательной операции (рис. 8-5, г) предшествует консервативное лечение: послабляющая диета, очистительные и сифонные клизмы, симптоматическая терапия.

Прогноз

Прогноз благоприятный при ректальной форме и своевременном оперативном вмешательстве.

Спаечная болезнь брюшины

Код по МКБ-10

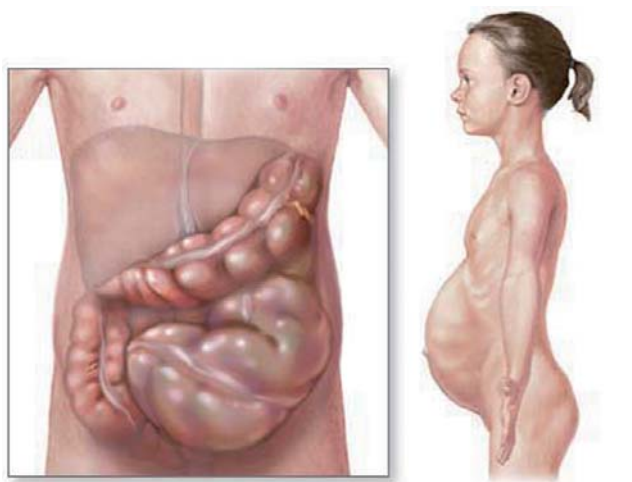
К66.0. Брюшинные спайки абдоминальные (стенки), кишечника, брыжейки, спаечные тяжи.

Спаечная болезнь брюшины — синдром, обусловленный наличием спаек в брюшной полости и характеризующий частыми приступами кишечной непроходимости, возникающий, как правило, вследствие хирургических вмешательств на органах брюшной полости и отличающийся многообразием клинических проявлений.

В последнее время отмечается рост распространенности спаечной болезни брюшины (СББ) и спаечной кишечной непроходимости (СКН) среди прочих видов илеуса у детей.

Этиология и патогенез

Хирургические вмешательства на брюшной полости являются непосредственной причиной образования спаек. Любой воспалительный процесс в брюшной полости как результат травмирования брюшины и воздействия инфекционного агента приводит к активации иммунного ответа с участием медиаторов воспаления, цитокинов, иммунных клеток, в результате чего образуются патологические иммунные комплексы. Эти комплексы прикрепляются к клеткам здоровых тканей и вызывают активацию системы комплемента. Цитотоксические реакции, вызванные их активацией, приводят к повреждению ткани и упорному течению воспалительного процесса, сопровождающегося пролиферацией соединительной ткани, способствуя тем самым усилению спаечного процесса в брюшной полости.



а

б



в



г

Рис. 8-5. Болезнь Гиршпрунга: а — схематическое изображение увеличенной сигмовидной кишки; б — внешний вид больной; в — преимущественная локализация каловых масс; г — этап оперативного вмешательства

Диагностика

Диагностика тем сложнее, чем младше ребенок, так как такие симптомы, как задержка стула и вздутие живота, часто встречаются у младенцев. Обязательные диагностические процедуры:

- УЗИ кишечника;

Классификация

Классификация СББ (Гатауллин Н.Г., 1978) основана на клиническом течении заболевания с учетом его тяжести и позволяет определить наиболее удобную тактику ведения больных.

В ней выделены 4 формы заболевания:

- латентная бессимптомная форма СББ;
- спаечная болезнь с преобладанием болевого синдрома;
- спаечная болезнь с преобладанием дискомфорта в ЖКТ;
- СКН (рис. 8-6).

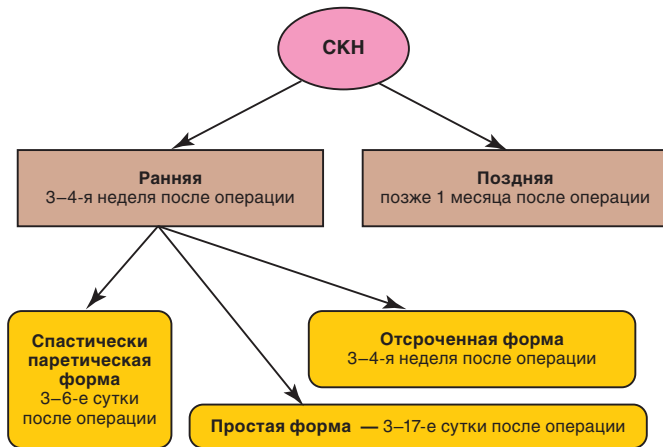


Рис. 8-6. Формы СКН у детей (по Баирову Г.А., 1983)

Клиническая картина

Клиническая картина спаечной болезни и спаечных сращений брюшной полости вариабельна. Она складывается из симптомов, обуславливающих тяжесть общего состояния больного, и местных проявлений (табл. 8-2). Правильно собранный анамнез, в котором особое значение отводится выявлению перенесенных ранее воспалительных процессов и оперативных вмешательств на органах брюшной полости, а также давность заболевания, являются ведущими в постановке диагноза.

Важно правильно провести пальпацию живота в целях выявления некоторых характерных симптомов, механизм которых основан на принципе висцеросенсорных рефлексов и связан с появлением болевых ощущений при растяжении спаек:

- *симптом Блюнова* — боль в рубце при наклоне туловища вперед;
- *симптом Андросова* — боль в эпигастрии при глубокой пальпации гипогастриальной области;
- *симптом Хунафина* — появление болей при искусственном надувании живота (при спайках любой локализации).

При развитии острой СКН, помимо острых, схваткообразных болей, рвоты застойным содержимым, вздутия живота, задержки стула и газов, при осмотре выявляют асимметрию живота, видимую перистальтику кишечных петель на передней брюшной стенке, шум плеска, шум падающей капли.

В поздние сроки присоединяются перитонеальные явления, лихорадка, нейтрофильный лейкоцитоз, резкое повышение СОЭ.

Таблица 8-2. Основные формы и клинические проявления СББ

Форма	Проявления
Латентная	Клинические симптомы отсутствуют, спайки длительное время могут никак не проявляться, что связано с компенсаторным состоянием органов, вовлеченных в патологический процесс
СББ с преобладанием болевого синдрома	Боли различной интенсивности, локализации и продолжительности; чаще тупые, могут сопровождаться дискинезиями кишечника, появляться или усиливаться при физической нагрузке, погрешностях в диете
СББ с преобладанием дискомфорта	Диспепсические расстройства: нарушение аппетита, метеоризм, тошнота, иногда рвота, изменение стула (чаще склонность к запору), которые могут сопровождаться болевым синдромом различной степени выраженности, возникающим на высоте метеоризма
СКН	Острое начало, резкие, выраженные, приступообразные боли в животе, тошнота, многократная рвота, отсутствие стула, нарастание признаков эксикоза и интоксикации

Диагностика

Ведущая роль в диагностике принадлежит рентгенологическому исследованию. Основные симптомы СББ, выявляемые при обзорной рентгенографии органов брюшной полости (рис. 8-7, а):

- неравномерное распределение газов в петлях кишечника;
- чаши Клойбера и арки, позволяющие определить уровень кишечной непроходимости.

Однако прямых признаков, позволяющих определить размеры, вид, локализацию спаек, при данном методе исследования нет.


Более информативной признана методика рентгенологического исследования ЖКТ с контрастированием серноокислым барием. Время появления контрастного вещества в слепой кишке в норме — 3–4 ч с момента приема бариевой взвеси *per os*. Выявляют *косвенные признаки* спаечного процесса (рис. 8-7, б):

- фиксацию петель кишечника к передней брюшной стенке, послеоперационному рубцу или другим органам;
- конгломераты петель тонкой кишки с неравномерной скоростью эвакуации контрастного вещества;
- сужение сегментов тонкой кишки, расширение и утолщение стенки кишки выше спаек, образование ложных дивертикулов в тонкой кишке за счет тракции ее спайками.

Перспективным и наиболее информативным методом диагностики СББ является *диагностическая лапароскопия* (рис. 8-7, в).

Лечение

Борьба с уже сформированными спайками брюшной полости до настоящего времени остается сложной и до конца не решенной задачей абдоминальной хирургии. На практике большую часть операций выполняют в экстренном порядке при возникновении ситуации, угрожающей жизни больного.



При любой форме СББ при поступлении больного в стационар лечение начинают с комплекса *консервативных мероприятий*, направленных:

- на снятие болевого синдрома;
- восстановление функций кишечника;
- коррекцию кислотно-основного состояния, водно-электролитного состава крови;
- улучшение общего состояния больного.

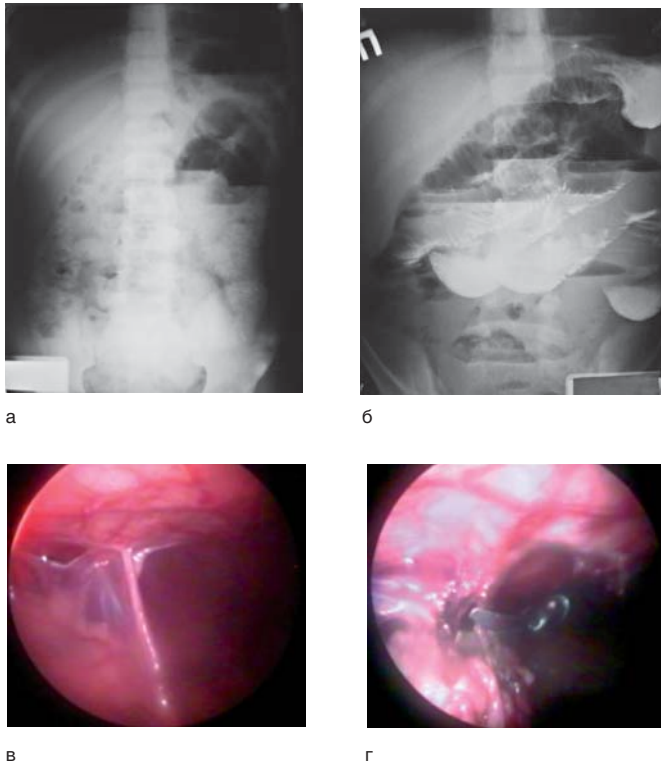


Рис. 8-7. СББ: а — обзорная рентгенограмма органов брюшной полости; б — рентгеноконтрастное исследование ЖКТ в прямых проекциях; в — лапароскопическая картина; г — рассечение коагулированной спайки

В зависимости от клинических проявлений заболевания (от изолированного болевого синдрома до выраженной картины СКН) применяют декомпрессию ЖКТ путем введения назогастрального зонда и промывания желудка, блокады, гипертонические компрессы на переднюю брюшную стенку, медикаментозную стимуляцию кишечника путем введения антихолинэстеразных средств, очистительные и гипертонические клизмы, снижение болевого синдрома путем введения спазмолитиков.

Данные мероприятия позволяют купировать кишечную непроходимость без оперативного вмешательства. Сроки консервативного лечения определяются в пределах 10–12 ч, а при улучшении общего состояния могут быть продлены до 24–36 ч.

При неэффективности консервативного лечения и ярко выраженной картине СКН вопрос о *хирургическом вмешательстве* решается однозначно. При диагностической лапароскопии она может перейти в лечебную при подтверждении наличия спаек в брюшной полости. Данная операция называется *лапароскопическим адгезиолизисом*. Она малоинвазивна, позволяет максимально снизить травматичность оперативного вмешательства и улучшить отдаленные результаты лечения СББ. Суть операции состоит в визуализации спаек брюшной полости и их коагуляции с последующим рассечением (рис. 8-7, г).

Профилактика

В ежедневной хирургической практике необходимо соблюдение *принципов неспецифической интраоперационной профилактики* спайкообразования, т.е. уменьшение инвазивности вмешательства, травмы, ишемии тканей.

Специальные (частные) методы профилактики предусматривают назначение препаратов, действующих в разных направлениях:

- фибринолитических ферментов (стрептокиназы, урокиназы, коллагеназы и др.);
- протеолитических ферментов (трипсина, химотрипсина и др.);
- антикоагулянтов (низкомолекулярного гепарина);
- противовоспалительных препаратов (антибиотиков);
- неспецифических десенсибилизирующих средств (антигистаминных препаратов);
- препаратов гиалуронидазы (лидазы).

Кроме того, в послеоперационном периоде пациенты группы риска развития СББ нуждаются в назначении препаратов, замедляющих синтез коллагена и усиливающих его утилизацию. В комплексе с обычной противовоспалительной терапией им необходимо назначение пенициллина (купренила[▲]) внутрь с 3-х суток после операции в течение 10–14 дней в следующих дозировках: до 5 лет — 0,15 г; 5–12 лет — 0,3 г; старше 12 лет — 0,45 г. В целях разрушения и утилизации коллагеновых волокон одновременно проводят фонофорез коллализина со 2–3-го дня после операции по 10–15 сеансов.

Для предупреждения развития послеоперационного пареза кишечника используют электростимуляцию, иглорефлексо-терапию, пролонгированные блокады рефлексогенных зон брюшной полости, гипербарическую оксигенацию.

Профилактика

Важным моментом является осведомленность больных и их родителей в отношении клинического течения СББ и необходимости врачебной консультации в целях ранней диагностики заболевания и предупреждения СКН и других осложнений.

После перенесенного оперативного лечения и выписки из стационара все больные должны быть взяты на *диспансерный учет* с регулярными осмотрами не реже 2 раз в год. Рекомендуют проведение реабилитационных мероприятий, направленных на повышение общей резистентности организма, на профилактику воспалительных заболеваний.

Прогноз

Прогноз неблагоприятный в случае позднего оперативного вмешательства при СКН, летальность при которой может составить 5–7%. В ходе длительного течения спаечного процесса с частыми рецидивами кишечной непроходимости может развиваться стойкая инвалидизация больных.

ГЕПАТОЛОГИЯ

Болезнь Вильсона–Коновалова

Код по МКБ-10

E83.0. Болезнь Вильсона–Коновалова.

Болезнь Вильсона–Коновалова (синонимы: гепатоцеребральная дистрофия, гепатолентикулярная дегенерация) — наследственное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, характеризуемое нарушением метаболизма меди, сочетанием цирроза печени с дистрофическим процессом в головном мозге. Болезнь описали в 1912 г. английский невролог *S.A.K. Wilson* и русский невропатолог *Н.В. Коновалов*.

Распространенность патологического аллеля гена болезни Вильсона–Коновалова колеблется от 1:200 до 1:500; гетеро-

зиготы составляют 1% клинически здоровых лиц, которые являются носителями и могут обнаруживать аномалии метаболизма меди. В скрытом гетерозиготном состоянии ген распространяется в популяции, не подвергаясь естественному отбору, поэтому наблюдается в популяции с частотой в среднем 1:200 000; частота выше среди народностей, где распространены близкородственные браки. Чаще болеют лица мужского пола, средний возраст дебюта — 11–25 лет.

Диагностируют у 5–10% больных циррозом печени дошкольного и школьного возраста.

Этиология и патогенез

Заболевание обусловлено низким или аномальным синтезом церулоплазмينا — белка, транспортирующего медь (АТР7В); его структура представлена на рис. 8-8, а. Ген АТР7В, мутации которого вызывают заболевание, расположен на хромосоме 13.

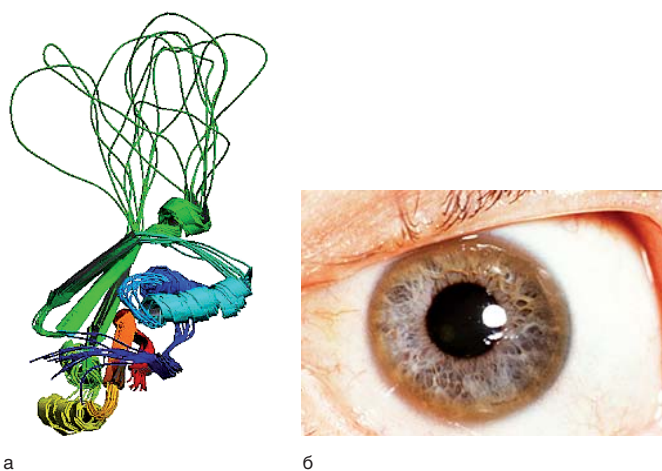


Рис. 8-8. Болезнь Вильсона–Коновалова: а — структура церулоплазмينا (белка АТР7В); б — кольцо Кайзера–Флейшера

Основную роль в патогенезе играют нарушение обмена меди, ее накопление в нервной, почечной, печеночной ткани и роговице, а также токсическое повреждение медью данных органов. Нарушение метаболизма выражается в нарушении синтеза и снижении в крови концентрации церулоплазмينا, участвующего в процессе выведения меди из организма.

Для проявления заболевания имеют значение экзогенные воздействия, поражающие печень, — интоксикация и инфекции.

Клиническая картина

Болезнь начинается в детском возрасте и имеет хроническое прогрессирующее течение. Во многих случаях появлению симптомов поражения нервной системы предшествуют висцеральные расстройства в виде нарушения деятельности печени и желудочно-кишечных расстройств.

ХГ с развитием цирроза, портальной гипертензии клинически проявляется гепатоспленомегалией, отеками, гемолитической анемией, тромбоцитопенией, лейкопенией.

Неврологическая патология: экстрапирамидные симптомы в виде мышечной ригидности, гиперкинезов, нарушений координации. Могут быть дизартрии, пирамидные симптомы, чувствительность обычно не нарушена.

Расстройства психики в виде депрессий, фобий у подростков; астенизация, повышенная утомляемость у детей младшего возраста.

Типичный симптом — кольцо Кайзера–Флейшера — желтовато-зеленая или зеленовато-коричневая пигментация по периферии роговицы, содержащая зеленовато-бурый пигмент меди. Более выражен при поздних формах заболевания, когда кольцо становится полным (рис. 8-8, б). Также могут отмечаться желтовато-коричневая пигментация кожи туловища и лица, геморрагические явления (кровоточивость десен, носовые кровотечения, положительные пробы шипка и жгута), мраморность кожи, акроцианоз. Редко отмечаются поражения сердца (кардиомиопатия, аритмии), костей (остеомалация, остеопороз), почечный тубулярный ацидоз (глюкозурия, аминокацидурия, фосфатурия, уратурия, протеинурия).

Диагностика

При наличии признаков поражения печени, нервной системы и кольца Кайзера–Флейшера диагноз болезни Вильсона–Коновалова не вызывает сомнения. Для диагностики используют осмотр с помощью щелевой лампы, при котором обнаруживают зеленое кольцо Кайзера–Флейшера на роговице у лимба.

Диагноз подтверждается результатами следующих исследований:

- содержанием меди в сыворотке крови (выше 80 мкг/100 мл, или 9,4 ммоль/л);
- концентрацией церулоплазмينا (ниже 20 мг/100 мл, или 1 мкмоль/л);
- экскрецией меди с мочой (более 100 мкг/сут, или 1,6 мкмоль);
- определением меди в биоптате печени — золотой стандарт (содержание меди более 50 мкг в 1 г сухого вещества печени).

Патоморфология

Печень вследствие формирования крупноузлового или смешанного цирроза бугристая, участки нормальной ткани чередуются с зонами дегенерации и некроза, островками регенерации; обильное новообразование сосудов приводит к появлению анастомозов между ветвями воротной и нижней полой вены.

В головном мозге поражаются чечевицеобразное ядро с образованием мелких кист, хвостатое ядро, глубокие слои коры, мозжечок, в частности зубчатые ядра, подбугорные ядра.

В почках поражаются в основном проксимальные канальцы.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят с ХГ, первичным билиарным циррозом, наследственными (синдромом Жильбера и другими пигментными гепатозами), а также паразитарными (описторхозом, эхинококкозом) заболеваниями и др. В верификации заболевания используют данные биохимических проб печени, УЗИ печени, эзофагогастродуоденоскопии, КТ и других специальных методов исследования.

Лечение

Патогенетическое лечение направлено на увеличение выведения меди из организма.

Для выведения меди из организма применяют комплексные (тиоловые соединения). Препаратом выбора является пеницилламин (купренил[®]) — комплексообразующее соединение, которое оказывает дезинтоксикационное и иммунодепрессивное действие, образует хелатные комплексы с ионами

меди. Начальная доза — 250 мг, затем ее постепенно увеличивают до 0,75–1,5 г/сут. Доза считается эффективной, если суточное выведение Cu^{2+} с мочой (после 1-й недели лечения) превышает 2 мг. В дальнейшем адекватность дозы определяют на основании измерения содержания свободной Cu^{2+} в сыворотке крови (оно должно быть <10 мкг/мл). В отдельных случаях суточная доза может составлять 2 г и более.



- Диета № 5.
- Ограничивают продукты, содержащие медь (допускается до 1 мг/сут при норме 2–5 мг): мясо, особенно баранину, курицу, утку, колбасы, печень, почки, рыбу, ракообразные, грибы, шоколад, какао, арахис, сухофрукты, сушеные бобы, горох, цельную пшеницу, мед, чернослив, каштаны, кресс-салат.
- Особое значение придается использованию деионизированной или дистиллированной воды, если питьевая вода содержит значительные количества меди. Исключается использование нетестированной и немягченной воды.

Лечение пеницилламином сопровождается заметным улучшением состояния больных или даже приводит к полной ликвидации симптомов. Вполне удовлетворительные результаты получены и при применении унитиола[▲].

Димеркаптопропансульфонат натрия (унитиол[▲]) увеличивает выведение меди из металлосодержащих ферментов клеток; препарат выпускается в 5% растворе в ампулах по 2 и 5 мл № 5 и № 10, назначают детям старшего возраста по 250–500 мг (5–10 мл 5% раствора) в/м ежедневно или через день. Курс лечения — 25–30 инъекций, при необходимости повторяют через 3–4 мес, далее назначают в таблетках по 0,25 и 0,50 г, в упаковках по 20 таблеток.

Пиридоксин (пиридоксина гидрохлорид[▲] — витамин B_6) в составе комплексной терапии назначают подкожно, в/м или в/в, если прием внутрь невозможен (при рвоте) и при нарушении всасывания в кишечнике, подросткам — по 50–100 мг/сут в 1–2 приема, детям — по 20 мг. Курс лечения — 1 мес.

По показаниям проводят трансплантацию печени.

Прогноз

Летальный исход от неврологических нарушений при отсутствии лечения возможен через 5–14 лет. Основными причинами служат интеркуррентные заболевания или желудочно-кишечные кровотечения, портальная гипертензия.

Гемохроматоз

Код по МКБ-10

E83.1. Гемохроматоз.

Гемохроматоз — наследственное, генетически обусловленное заболевание, проявляющееся нарушением обмена железа с накоплением его в печени и других тканях и органах.

Вероятность развития гемохроматоза, распространенного в странах Европы, составляет 0,01–0,07%; мужчины болеют в 10 раз чаще женщин. Потери железа во время менструаций и беременности, вероятно, предохраняют девушек и женщин от развития гемохроматоза.

Классификация

Различают первичный (классический) и вторичный гемохроматоз, связанный с другими заболеваниями.

Этиология и патогенез

Причины гемохроматоза представлены в табл. 8-3.

Таблица 8-3. Причины гемохроматоза

Первичный гемохроматоз	Вторичный гемохроматоз	Смешанный гемохроматоз
Наследственный Врожденная ацерулоплазминемия Врожденная атрансферринемия	Парентеральная перегрузка железом (при повторных гемотрансфузиях) Перегрузка железом при анемиях (талассемия, сидеробластная анемия, недостаточность пируваткиназы) Заболевания печени Чрезмерное поступление железа с пищей и лекарственными препаратами	Ювенильный Неонатальный Алкогольная болезнь печени Поздняя кожная порфирия

При наследственном (первичном) гемохроматозе ген расположен на хромосоме 6, заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

В организме здорового человека содержится от 3–4 до 20–60 г. Железо является одним из важнейших микроэлементов и содержится во многих пищевых продуктах, входит в состав молекулы гемоглобина (протопорфирина-IX, присоединяющего железо), который в составе эритроцитов обеспечивает транспорт кислорода из легких по всему телу.

При гемохроматозе организм человека поглощает слишком много железа из пищи, которое накапливается в печени, сердце, поджелудочной железе и других органах. Опасна передозировка препаратами железа: на рис. 8-9 представлен аутопсийный материал больного, у которого возникли субтотальный некроз паренхимы печени, выраженное малокровие миокарда, почек.



Рис. 8-9. Аутопсийный материал печени, сердца, почек: передозировка препаратами железа

Клиническая картина и диагностика

Диагностика не вызывает затруднений — помогает тщательный сбор семейного анамнеза в сочетании с лабораторной диагностикой. Симптомы гемохроматоза могут варьировать в широких пределах; 90% железа в организме поглощается печенью; артрит, нефропатия, пигментация кожи также могут быть следствием гемохроматоза. Клинические проявления:

- слабость и быстрая утомляемость;
- снижение давления;

- выраженное похудение;
- гиперпигментация кожного покрова (грифельно-серый цвет с коричневым оттенком), слизистых оболочек и сетчатки;
- сердечная недостаточность;
- отек и болезненность суставов.

Целесообразно обследовать всех родственников больного первой степени родства, лучше с помощью генетического скрининга в сочетании с определением содержания ферритина в сыворотке крови, железосвязывающей способности сыворотки.

Биопсия показана при изменениях биохимических показателей функциональных проб печени, превышении концентрации ферритина (более 1000 мкг/л), поскольку эти признаки ассоциируются с выраженным фиброзом печени.



- Диета с пониженным содержанием белков, содержание жиров и углеводов — в соответствии с возрастом.
- Ограничивают продукты, содержащие железо (в норме рекомендуемая суточная потребность детей до 4 мес — 4 мг, далее 10–18 мг, необходимо снижение наполовину): все продукты животного происхождения, рыбу, яйца, водоросли, злаки, мед, яблоки и т.д.

Лечение

Для лечения гемохроматоза используют препарат, связывающий железо и способствующий его выведению, — дефероксамин (десферал[®]). Схему лечения (доза и способ введения) определяют индивидуально в зависимости от степени повышения содержания железа. Для оценки эффективности начатой терапии и подбора адекватной дозы необходим суточный контроль количества железа, выделяемого с мочой. Назначают наименьшую эффективную дозу, которая достаточна для установления отрицательного баланса железа. Средняя суточная доза — 20–40 мг/кг. Внутривенное введение эффективнее внутримышечного или подкожного способа введения.

Эффективный метод лечения — кровопускание (флеботомия или венесекция) до нормализации концентрации ферритина в сыворотке крови. Еженедельные кровопускания способствуют удалению железа из организма и приводят к улучшению общего состояния, уменьшению пигментации и размеров печени.

Прогноз

Прогноз зависит от длительности течения заболевания до момента диагностики.

Синдром Криглера–Найяра

Код по МКБ-10

E80.5. Синдром Криглера–Найяра.

Синдром Криглера Найяра — врожденная неконъюгированная гипербилирубинемия с аутосомно-доминантным (I типом синдрома Криглера–Найяра) и аутосомно-рецессивным (II типом синдрома Криглера–Найяра) типами наследования, характеризующаяся желтухой и тяжелым поражением нервной системы.

Синдром описали американские педиатры *J.F. Crigler* и *V.A. Najjar* в 1952 г. Синдром Криглера–Найяра I типа наблюдается у представителей различных этнических групп, чаще у населения Азиатского региона. Заболеваемость составляет

1 случай на 1 млн новорожденных. С равной частотой встречается у мальчиков и девочек.

Этиология и патогенез

Гипербилирубинемия является следствием нарушения конъюгации в печени билирубина с глюкуроновой кислотой, обусловленного отсутствием или значительной недостаточностью фермента УДФГТ, переводящей свободный билирубин в связанный.

I тип характеризуется полным отсутствием активности УДФГТ. Обусловлен мутациями в кодирующей последовательности гена *UGT1A1*, что приводит к образованию неполноценного фермента УДФГТ, который разрушается, в связи с чем реакции глюконизации билирубина не происходит, и свободный (непрямой, неконъюгированный) билирубин накапливается в организме, в том числе в ядрах серого вещества головного мозга, обуславливая тяжелое клиническое течение заболевания.

II тип — синдром Ариаса — активность фермента составляет менее 20% нормальной. Заболевание также обусловлено мутациями в той же кодирующей последовательности гена, но больные часто являются гетерозиготами. Гипербилирубинемия высокая, но лечение возможно.

Клиническая картина, классификация

Характерны симптомы желтухи (желтушность склер и кожного покрова) и неврологические нарушения (билирубиновая энцефалопатия).

I тип характеризуется злокачественным прогрессирующим течением. Манифестирует в первые часы жизни. При отсутствии лечебных мероприятий больные погибают в течение первого года жизни от ядерной желтухи.

В *первой фазе* билирубиновой энцефалопатии наблюдается угнетение безусловнорефлекторной деятельности (апатия, вялость, сонливость), ребенок начинает плохо сосать, лежит в расслабленной позе, резко реагирует на слабые раздражители, дыхание становится редким, с длительными периодами остановки. Могут отмечаться монотонный крик, срыгивания, рвота, блуждающий взгляд, цианоз.

Вторая фаза ядерной желтухи продолжается от нескольких дней до нескольких недель. В этой фазе развивается клиническая картина поражения ядер головного мозга. Наблюдаются спастичность, ригидность затылочных мышц, вынужденное положение тела с опистотонусом, негнущимися конечностями и сжатыми в кулаки кистями. Ребенок пронзительно кричит, у него отмечаются выбухание большого родничка, подергивание мышц лица, крупноразмашистый тремор рук, исчезновение видимой реакции на звук, сосательного рефлекса. Наблюдаются нистагм, апноэ, брадикардия, летаргия, судороги.

Третья фаза билирубиновой энцефалопатии — период ложного благополучия. Явления спастичности полностью или частично исчезают.

В *четвертой фазе* (на 3–5-м месяце жизни) формируются стойкие неврологические нарушения: параличи, парезы, нистагм, атетоз. Наблюдается грубое отставание в физическом и психическом развитии: ребенок не держит голову, не реагирует на голос матери и другие звуковые раздражители, не следит за игрушкой.

Смерть пациентов при синдроме Криглера–Найяра I типа обусловлена развитием билирубиновой энцефалопатии и наступает в течение первых 2 лет жизни.

II тип занимает промежуточное положение по тяжести клинических проявлений между синдромом Криглера–

Найяра I типа и синдромом Жильбера. Манифестация наступает несколько позже, чем при I типе, — от нескольких месяцев до первых лет жизни.

У ряда больных желтуха может не проявляться до подросткового возраста, и неврологические осложнения наблюдаются редко; в некоторых случаях клиническая симптоматика отсутствует. Клинические проявления сходны с I типом, но менее тяжелые. Редко, при интеркуррентных инфекциях или в условиях стресса, у больных с синдромом Криглера–Найяра II типа может возникать билирубиновая энцефалопатия.

Диагностика

При I типе синдрома Криглера–Найяра основной биохимический показатель — уровень билирубина в крови выше 200 мкмоль/л. В желчи полностью отсутствует конъюгированный билирубин. На электроэнцефалограмме регистриру-

ются медленная активность в задних долях и пароксизмальная активность. При II типе уровень билирубина в крови менее 200 мкмоль/л, желчь пигментирована и содержит билирубин-глиукуронид.

ДНК-диагностика основана на поиске мутаций во всех экзонах гена *UGT1A1*, анализе промоторной области, а также косвенной ДНК-диагностики с использованием 3 полиморфных ДНК-маркеров, лежащих в районе локализации гена. Проба с фенобарбиталом позволяет определить фракции билирубина с помощью высокоэффективной жидкостной хроматографии.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика желтухи у детей первых месяцев жизни в значительной степени поддается логике, чем врачебной интуиции, и может быть представлена в виде алгоритма (рис. 8-10).

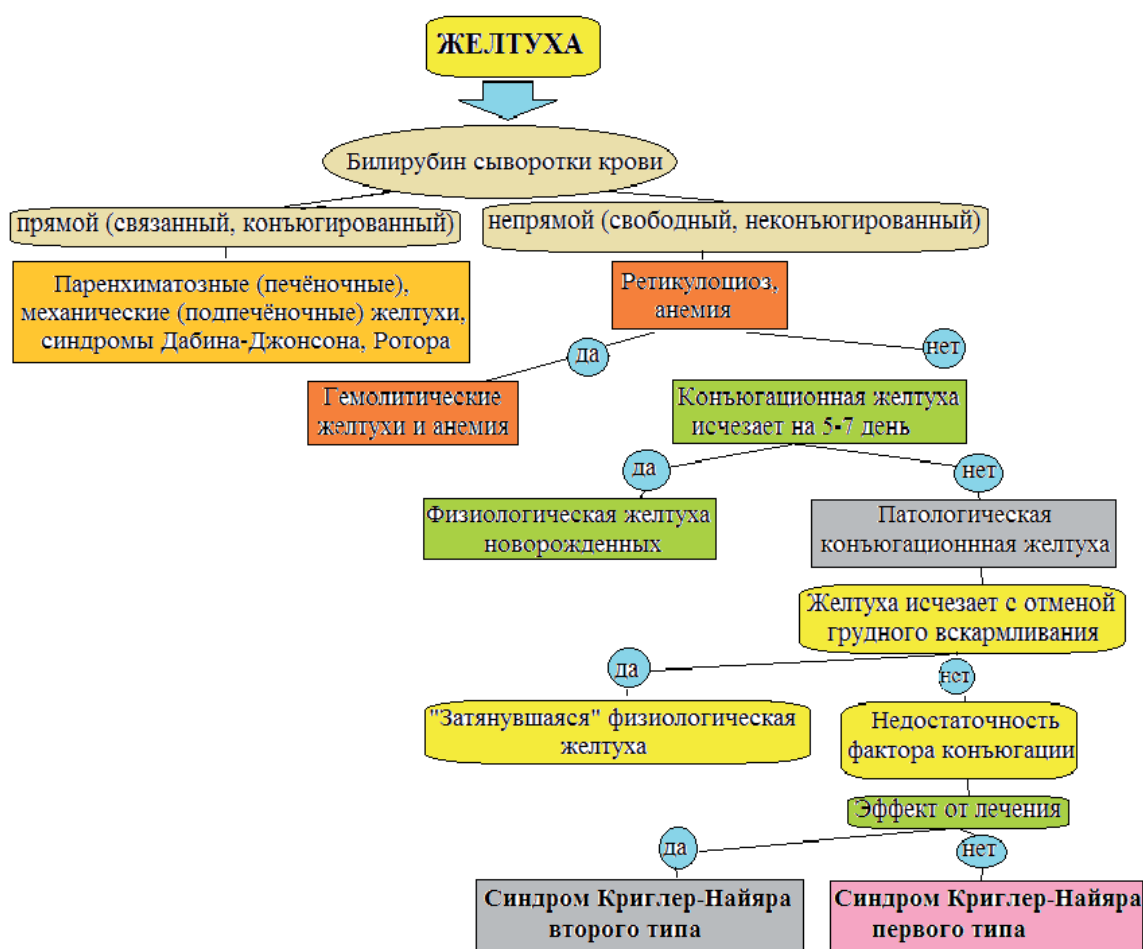


Рис. 8-10. Алгоритм дифференциальной диагностики различных типов желтухи и синдрома Криглера–Найяра I и II типа

Лечение

Рекомендуют соблюдение диеты № 5 с достаточной водной нагрузкой для профилактики синдрома сгущения желчи. Необходимы избегание провоцирующих факторов (инфекций, перегрузок), применение препаратов — конкурентов глюкуронирования или вытесняющих билирубин из связи с альбумином. Следует избегать ацидоза, сопровождаемого повышенной проницаемостью гематоэнцефалического барьера.

Медикаментозная терапия позволяет перевести неконъюгированный билирубин в конъюгированный, выведение, обеспечить связывание и разрушение билирубина.

Назначают *индуктор микросомальных ферментов*, способствующий переводу неконъюгированного билирубина в конъюгированный, — фенобарбитал в таблетках по 0,005 мг и растворе для приема внутрь до 5 мг/кг в сутки за 30–40 мин до еды 2 раза в день. У детей в возрасте до 6 мес РД — 5 мг, 6–12 мес — 10 мг, 1–2 лет — 20 мг, 3–4 лет — 30 мг, 5–6 лет —

40 мг, 7–9 лет — 50 мг, 10–14 лет — 75 мг. Детям старше 12 лет назначают глютетимид[▲].

Для *выведения билирубина* с помощью адсорбентов билирубина в кишечнике используют активированный уголь, лигнин гидролизный (полифепан[▲]) и др. Полифепан[▲] в виде пасты, порошка или гранул назначают детям до 1 года по 1 ч. л. на прием, 1–7 лет — по 1 десертной ложке, 7 лет и старше — по 1 ст. л., подросткам — по 0,5–1,0 г/кг 3–4 раза в день (1 ст. л. размешивают в 200 мл воды в течение 2 мин). В тяжелых случаях назначают плазмаферез, гемосорбцию.

Для *связывания билирубина в крови* используют введение альбумина в дозе 1 г/кг массы тела в течение 1 ч, особенно целесообразно введение альбумина перед заменным переливанием крови при синдроме Криглера–Найяра I типа.

Еще одна цель лечения — *разрушение билирубина, фиксированного в тканях*, тем самым происходит высвобождение периферических рецепторов, которые могут связать новые порции билирубина, предотвращая его проникновение через гематоэнцефалический барьер. Достигается это посредством *фототерапии*, показанием к которой считают концентрацию неконъюгированного билирубина в сыворотке крови более 256 мкмоль/л, у недоношенных детей — более 171 мкмоль/л. Максимальный эффект наблюдается при длине волны 450 нм. Фотоисточник (люминесцентные лампы синего света) помещают на высоте 40–45 см над туловищем (процедуру следует проводить только в кювете под контролем температуры).

Необходимо экранирование глаз и половых органов (у мальчиков). Также можно использовать так называемые фотоодеяла. В последнем случае свет к коже ребенка передается от мощных галогеновых ламп с помощью оптоволоконных световодов.

Лечение

Лечебный эффект фототерапии основывается на способности молекул билирубина изменять свою химическую структуру под воздействием световой энергии. Билирубин поглощает световую энергию преимущественно в синей зоне видимого спектра (450–460 нм). Под воздействием света в коже происходят фотоизомеризация и фотоокисление билирубина. В процессе фотоизомеризации токсичная 4Z, 15Z форма билирубина (естественный изомер) превращается в менее токсичную 4Z, 15E (фотоизомер). Экскреция фотоизомера, так же как и естественного изомера, осуществляется печенью, однако ее скорость не зависит от конъюгирующей способности гепатоцитов, поэтому происходит быстрее, чем обычное выведение билирубина. После попадания в тонкую кишку фотоизомер билирубина может частично всасываться обратно в кровь, поддерживая таким образом гипербилирубинемию.

При фотоокислении жирорастворимый неконъюгированный билирубин превращается в водорастворимый люмирубин, который выводится из организма с мочой. У детей, получающих фототерапию, концентрация люмирубина в крови может составлять до 15% общей концентрации билирубина.

Фотодеградацию билирубина усиливает рибофлавин. Фототерапия значительно эффективнее при одновременном проведении сеансов, так как кислород усиливает декомпозицию билирубина.

Частые сеансы фототерапии (до 16 ч в сутки) позволяют продлить жизнь больным; метод эффективен в 50% случаев, его можно проводить амбулаторно. Фототерапию следует

рассматривать как подготовку к трансплантации печени (при синдроме I типа).

Трансплантация печени принципиально улучшает прогноз заболевания, так как способствует нормализации обмена билирубина.

Прогноз

При синдроме Криглера–Найяра I типа прогноз неблагоприятный. При синдроме II типа желтуха сохраняется в той или иной степени в течение всей жизни, при своевременном лечении прогноз относительно благоприятный.

Синдром Дабина–Джонсона

Код по МКБ-10

K93.8. Поражение других уточненных органов пищеварения при болезнях, классифицированных в других рубриках.

Синдром Дабина–Джонсона (в отечественной литературе обозначается как синдром Дабина–Джонсона) — энзимопатическая желтуха, редкий пигментный гепатоз, характеризуемый нарушением экскреции связанного билирубина из гепатоцитов в желчные капилляры, что приводит к накоплению билирубина. Синдром описали американские врачи *I.N. Dubin* и *F. Johnson* в 1954 г.

Синдром Дабина–Джонсона распространен среди иранских евреев с частотой 1:1300 в ассоциации с недостаточностью VII фактора свертывания крови (60% случаев), приводящей к снижению активности протромбина. В 70% случаев синдром Дабина–Джонсона проявляется в молодом возрасте, преимущественно у лиц мужского пола.

Этиология и патогенез

Заболевание обусловлено наследственным дефектом с ауто-сомно-рецессивным типом наследования. Генетический дефект заключается в появлении мутации в гене, кодирующим белок, который является АТФ-зависимой транспортной системой канальцев гепатоцитов. В результате гепатобилиарный транспорт билирубина и органических анионов нарушается. Характерны следующие признаки:

- умеренное повышение в крови прямого (связанного) билирубина вследствие нарушения механизмов его транспорта из гепатоцитов в желчь;
- повышенное выделение с мочой желчных пигментов, билирубина;
- отложение в гепатоцитах темно-коричневого или буроранжевого пигмента, который выявляется при окрашивании на липофусцин (устанавливают при пункционной биопсии печени).

Клиническая картина

Симптоматика выражена более ярко, чем при других формах гипербилирубинемии. Пациенты жалуются на повышенную утомляемость, плохой аппетит, боль в правом подреберье. Выраженность желтухи может варьировать, усиливаясь на фоне стрессов, инфекционных заболеваний, при приеме оральных контрацептивов и беременности. Во время ремиссии желтуха почти полностью исчезает.

Диагностика

Конъюгационная желтуха (конъюгированная гипербилирубинемия) диагностируется, если содержание прямой фракции билирубина превышает 5,2 мкмоль/л, а показатель общего сывороточного билирубина — более 34,2 мкмоль/л или если содержание прямой фракции билирубина составляет более 15% показателя общего сывороточного билирубина.

Для подтверждения диагноза проводят *пробу с фенобарбиталом* — снижение уровня билирубина на фоне приема фенобарбитала. Возможно умеренное повышение ферментов крови (АСТ, АЛТ, γ -глутамилтранспептидазы, ЩФ).

Обязательные инструментальные исследования:

- УЗИ органов брюшной полости (умеренное увеличение печени; размеры, форма, толщина стенок желчного пузыря и желчных протоков не изменены; конкременты отсутствуют; нередко увеличение размеров селезенки);
- пероральная или внутривенная холецистография (запаздывание или полное отсутствие контрастирования желчного пузыря и желчных протоков);
- пункционная биопсия печени (обнаружение в гепатоцитах печени характерного пигмента);
- диагностическая лапароскопия (характерное черное окрашивание печени).

Патоморфология

Особенностью синдрома Дабина—Джонсона является изменение цвета печени: она становится зеленовато-серой или коричневатой-черной. Макроскопически в ткани печени определяются темные пятна («шоколадная печень», «черная печень»), появление которых связывают с нарушением секреции метаболитов тирозина, триптофана, фенилаланина (рис. 8-11, а). Структура печени остается нормальной. Отложение пигмента также происходит в селезенке. Гепатоциты и клетки Купфера заполнены темным пигментом, который выявляется при окрашивании на липофусцин, преимущественно в центре долек, а также желчью (рис. 8-11, б). При электронной микроскопии пигмент выявляется в плотных тельцах, связанных с лизосомами, выявляются нормальные желчные каналцы с интактными микроворсинками. Лизосомы имеют неровные контуры, увеличены, заполнены зернистым содержимым и часто — жировыми капельками, связанными с мембраной.

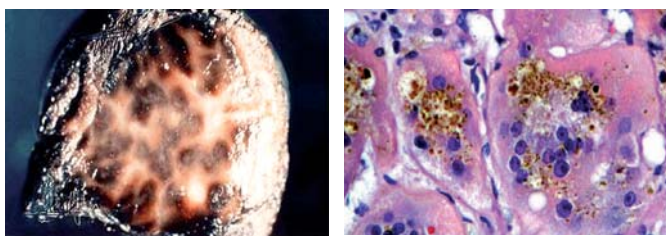


Рис. 8-11. Синдром Дабина—Джонсона: а — макропрепарат: «шоколадная печень»; б — скопление желчи и темного пигмента (окраска гематоксилин-эозином; $\times 400$)

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят с другими гипербилирубинемиями (синдромами Криглера—Найяра, Жильбера, Ротора; см. рис. 8-10), вирусным гепатитом, ХГ, проявляющимся холестатическим синдромом, механической желтухой, первичным билиарным циррозом.

Лечение

Больные должны стараться соблюдать щадящий режим — избегать провоцирующих факторов: инфекций, физических и психических нагрузок, инсоляции, употребления гепатотоксических препаратов, алкоголя. Требуется санация хронических очагов инфекции и лечение имеющейся патологии желчевыводящих путей.

Рекомендуют диету с ограничением тугоплавких жиров и продуктов, содержащих консерванты.

Медикаментозного лечения не существует, хотя в определенной степени повышенный уровень билирубина поддается коррекции фенобарбиталом. Рекомендуются витамины группы В, желчегонные средства.

Критерии эффективности лечения — уменьшение интенсивности или устранение желтухи, нормализация (достоверное уменьшение) уровня билирубина в крови.

Продолжительность лечения — в течение всей жизни.

Прогноз

Прогноз благоприятный. Заболевание не влияет на продолжительность жизни пациентов.

Синдром Ротора

Код по МКБ-10

E80.6. Синдром Ротора.

Синдром Ротора — наследственный пигментный гепатоз с аутосомно-рецессивным типом наследования, напоминающий синдром Дабина—Джонсона, однако дефект экскреции билирубина менее выражен. Описал филиппинский терапевт *A.B. Rotor* в 1948 г.

Синдром Ротора — очень редкое состояние, первичный биохимический дефект, в отличие от других функциональных гипербилирубинемий, не идентифицирован. Как правило, заболевание возникает в детском возрасте.

Клиническая картина

Клиника проявляется интермиттирующей желтухой, нарастанием билирубина, повышением содержания копропорфирина в моче, задержкой бромсульфалеина. Желчный пузырь в данном случае контрастируется. У большинства больных протекает бессимптомно.

Диагностика

Наследственный синдром Ротора характеризуют следующие признаки:

- умеренное повышение в крови прямого (связанного) билирубина вследствие нарушения механизмов его транспорта из микросом гепатоцитов в желчь;
- неизменная активность печеночных ферментов;
- повышенное выделение с мочой желчных пигментов;
- отсутствие темно-коричневого пигмента в гепатоцитах при пункционной биопсии;
- признаки жировой дистрофии гепатоцитов;
- визуализация желчного пузыря при холецистографии.

Дифференциальная диагностика

Алгоритм дифференциальной диагностики желтух представлен на рис. 8-10.

Лечение включает щадящий режим, исключение применения препаратов — конкурентов глюкуронирования или вытесняющих билирубин из связи с альбумином (сульфаниламидов, гепарина, салицилатов, оральные контрацептивы). Рекомендуют диету с ограничением тугоплавких жиров и продуктов, содержащих консерванты, с достаточной водной нагрузкой. Противопоказана инсоляция. Показаны санация хронических очагов инфекции и лечение имеющейся патологии желчевыводящих путей.

Прогноз

Прогноз благоприятный.

Недостаточность α -1-антитрипсина

Коды по МКБ-10

Q34.8. Врожденные аномалии органов дыхания.

Q44.7. Врожденные аномалии органов печени.

Недостаточность α -1-антитрипсина — генетический дефект гликопротеина, ингибирующего активность протеолитических ферментов: трипсина, химотрипсина и эластазы, который может вызвать заболевания легких у взрослых и заболевания печени у взрослых и детей. Это наиболее распространенное генетическое заболевание печени, определяемое у младенцев. Впервые дефицит α -1-антитрипсина был описан в 1963 г.

При недостаточности α -1-антитрипсина частота гомозиготного носительства составляет 1:600, гетерозиготного носительства — 1:2500. Около 1–3% взрослых больных с диагнозом «хроническая обструктивная болезнь легких» имеют недостаточность α -1-антитрипсина.

Этиология и патогенез

α -1-Антитрипсин — сывороточный ингибитор сериновых протеаз, образующийся в печени. Формы α -1-антитрипсина детерминированы генетически. Около 90% здорового населения имеют генотип PiMM. У больных имеется генотип PiZZ, при котором α -1-антитрипсин не секретируется в кровь из гепатоцитов, так как полимеризуется в эндоплазматическом ретикулуме гепатоцитов. В мутантных вариантах синтезируемого белка ему не хватает возможностей для перехода с эндоплазматического ретикулума в зону Гольджи, и, следовательно, α -1-антитрипсин накапливается в эндоплазме, как гиалиновые шарики (рис. 8-12). У лиц, гомозиготных по данному аллелю (PiZZ), активность α -1-антитрипсина в крови особенно низка, возможно развитие поражения легких и печени.

Клиническая картина

У детей с генотипом PiZZ заболевание может проявиться на первом году жизни: развивается тяжелая паренхиматозная желтуха, в дальнейшем — печеночно-клеточная недостаточность, быстро наступает летальный исход. Другой вариант поражения печени при недостаточности α -1-антитрипсина — длительно сохраняющаяся желтуха в первые недели жизни, обычно расцениваемая как неонатальный холестаз. В последующем развивается гепатоспленомегалия, однако даже при сформировавшемся циррозе печени дети могут чувствовать себя удовлетворительно.



Критерии поражения печени при недостаточности α -1-антитрипсина в периоде новорожденности:

- неонатальный гепатит с холестазом;
- холестаз настолько выражен, что напоминает внепеченочную окклюзию желчных протоков;

- уменьшение количества α -1-глобулинов в сыворотке крови (α -1-антитрипсин составляет 80–90% этой фракции);
- некроз печени, воспалительная инфильтрация, появление гигантских гепатоцитов, уменьшение количества внутрипеченочных желчных протоков, а внепеченочные желчные протоки узкие и многочисленные, однако полной их обструкции не наблюдается (патоморфологически).

Основные проявления касаются начала эмфиземы легких в возрасте от 20 до 50 лет. Медленнопрогрессирующая одышка — основной симптом, хотя многие пациенты изначально имеют кашель с выделением мокроты или свистящее дыхание, а также потерю массы тела. Курение или воздействия табачного дыма ускоряет появление симптомов и заболевания легких.

Около 10% детей и 15% взрослых имеют повреждения печени, ведущие к циррозу печени.

Признаки заболевания печени могут включать отеки нижних конечностей, желтуху и иктеричность склер, запор. В пубертатном периоде возможно развитие хронического АИГ и цирроза печени с гепатомегалией, портальной гипертензией, гиперспленизмом, печеночной энцефалопатией.

В редких случаях дефицит α -1-антитрипсина вызывает поражение кожных покровов.

Пример заболевания и смертельного исхода — легендарный поп-певец Майкл Джексон (см. рис. 8-12).

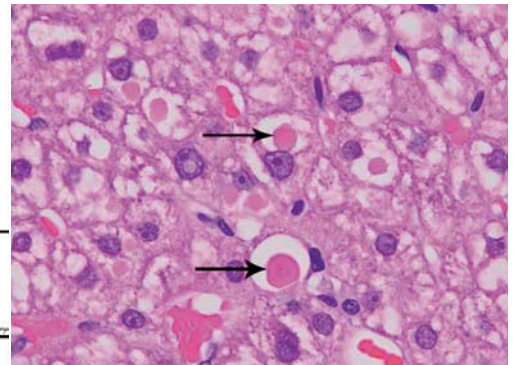


Рис. 8-12. Цирроз печени. Накопление α -1-антитрипсина в эндоплазме, подобно гиалиновым шарикам (указаны стрелками; окраска гематоксилин-эозином; $\times 250$). Фото и рисунок Майкла Джексона

Диагностика

Важны анамнестические данные о длительности желтухи или гепатита новорожденных, эмфиземы в юношеском возрасте.

На электрофореграмме белков в сыворотке крови: отсутствие α -1-глобулинов, в сыворотке крови снижена активность α -1-антитрипсина.

Индикатор повреждения печени — повышение ЩФ.

В генетическом анализе обнаруживают генотип PiZZ.

Патоморфология

В биоптатах печени: ШИК-положительные включения в перипортальных гепатоцитах, содержащие α -1-антитрипсин (см. рис. 8-12).

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят с жировой дистрофией печени, ХГ, включая АИГ, разнообразными видами цирроза печени. В раннем возрасте исключают атрезию желчных путей. При манифестации заболевания на первом году жизни его необходимо дифференцировать от неонатального гепатита, в дальнейшем — от вирусных гепатитов.

Лечение

Лечение симптоматическое, включает отказ от курения, физическую реабилитацию в программах, предназначенных для пациентов с хронической обструктивной болезнью легких. Назначают диетотерапию, гепатопротекторы, иммуносупрессивную терапию. Специфического лечения не существует.

Возможно применение донорского или генно-инженерного α -1-антитрипсина. При тяжелом течении цирроза рекомендуют трансплантацию печени.

Прогноз

Прогноз неблагоприятный. Неонатальный гепатит может разрешиться самопроизвольно в ХГ и цирроз печени у взрослых, в отдаленном периоде возможно развитие гепатоцеллюлярной карциномы.

Холестероз желчного пузыря

Код по МКБ-10

K82.4. Холестероз желчного пузыря.

Холестероз желчного пузыря — редкое и труднодиагностируемое заболевание, возникающее у лиц молодого возраста, связанное с абсорбцией и накоплением в стенке желчного пузыря липидов и сопровождаемое изменением его функции.

Холестероз чаще выявляется при инструментальных исследованиях желчного пузыря, а также при холецистэктомии (39%) и аутопсии (46%).

Этиология и патогенез

Причина заболевания в настоящее время не установлена. Решающую роль в развитии холестероза играют метаболические факторы. Часто холестероз сочетается с холелитиазом, что связывают с нарушением обмена липидов.

Большинство ученых считают, что при холестерозе липиды в стенку пузыря попадают из желчи. В норме стенка желчного пузыря абсорбирует определенное количество свободного холестерина и его циклических предшественников. Одна треть абсорбированного холестерина из желчи поступает в серозную оболочку пузыря, а затем — в лимфатические и кровеносные сосуды. Две трети холестерина возвращаются в желчь, и, таким образом, депонирования липидов в стенке желчного пузыря не происходит. Нарушение транспорта липидов в стенке желчного пузыря может быть обусловлено изменениями в системе лимфатических и кровеносных сосудов, релаксирующим действием гормонов (прогестерона), изменениями моторно-эвакуаторной функции вследствие раздражения нервных сплетений стенки, а также вследствие врожденной или приобретенной дисхолии. Нарушение обмена жиров сопровождается перенасыщением

желчи холестерином и способствует развитию холестероза желчного пузыря или холелитиаза.

Классификация

Существует несколько вариантов классификации холестероза. В настоящее время используют классификацию, в основу которой положены макроскопические изменения слизистой оболочки желчного пузыря.

Выделяют полипозную, сетчатую и смешанную формы холестероза.

Клиническая картина

Некоторые ученые считают, что холестероз не имеет собственных симптомов и клинически проявляется лишь при развитии холецистита или ЖКБ. Вместе с тем имеется точка зрения, указывающая на собственную симптоматику заболевания в виде приступообразных болей в правом подреберье, диспепсических явлений, обусловленных липидной инфильтрацией стенки пузыря, нарушением его сократительной функции, а также закупоркой пузырного протока слущивающимся эпителием. Не исключено, что в ряде случаев коликообразные боли обусловлены наличием конкрементов. Холестероз может быть причиной дисфункции органов билиарной системы.

Диагностика

Основными диагностическими методами являются УЗИ и рентгенография.

УЗИ проводят в условиях снижения режима работы аппарата. Холестероз желчного пузыря выявляют в основном на передне-боковой стенке, так как с помощью современной аппаратуры получить объективную информацию о строении задней стенки затруднительно. По форме холестероз желчного пузыря при УЗИ делят на очаговый и диффузно-сетчатый. Холестериновые отложения в виде пластинок чаще визуализируются на задней поверхности стенки пузыря (рис. 8-13, а), полипы — в виде образований округлой или овальной формы на внешней или внутренней поверхности стенки. При очаговой форме поражены отдельные участки его стенки, а при диффузно-сетчатой — значительная ее часть. Различают холестериновые полипы (рис. 8-13, б, в), которые отличаются от доброкачественных образований (папиллом и аденом) меньшей экзогенностью, их структура почти неотличима от паренхимы печени.

При холецистографии иногда выявляют маленькие фиксированные дефекты заполнения. Характерный рентгенологический признак заболевания — медленное появление пятнистого рисунка или исчерченности, стремительное опорожнение пузыря.

При исследовании желчи обнаруживают увеличение уровня холестерина, кристаллов билирубината кальция, снижение концентрации общих желчных кислот.



Критерии холестероза желчного пузыря:

- наличие клинических проявлений заболевания желчного пузыря;
- отсутствие конкрементов на холецистограммах и при УЗИ.

Патоморфология

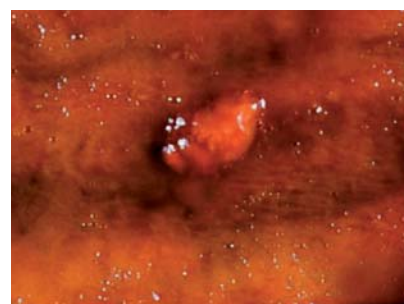
Отложение жиров в подслизистой оболочке и эпителии проявляется множественными желтыми пятнами на розовой слизистой оболочке, что послужило причиной названия «земляничный желтый пузырь» (см. рис. 8-13, б).



а



б



в

Рис. 8-13. Холестероз желчного пузыря: а — картина при УЗИ: стрелками указаны отложения холестерина в виде пластинок на задней стенке желчного пузыря; б — макропрепарат; в — холестериновый полип

Лечение

При отсутствии выраженного нарушения функций желчного пузыря проводят консервативную терапию. В нее входят:

- диета, обогащенная растительными волокнами, растительными маслами;
- желчегонные препараты, способствующие нормализации коллоидного состава желчи и моторно-эвакуаторной функции пузыря (лиобил[▲], холензим[▲], холагол[▲] и др.);
- препараты желчных кислот (хенофальк[▲], урсофальк[▲], литофальк[▲]), способствующие изменению соотношения желчные кислоты/холестерин желчи;

- антибактериальные препараты — при присоединении инфекции.

При нарушении моторно-эвакуаторной функции пузыря и наличия в нем множественных полипов основным методом лечения является холецистэктомия. Показаниями к операции являются:

- сопутствующий холелитиаз;
- нефункционирующий желчный пузырь;
- выраженные клинические проявления заболевания.

Прогноз

Прогноз в большинстве случаев благоприятный.

Заключение

Федеральные образовательные стандарты третьего поколения подготовки дипломированного врача-педиатра предусматривают следующие положения: врач-специалист должен владеть компьютерной техникой, уметь получать информацию из различных источников, работать с информацией в Интернете, применять современные информационные технологии для решения своих профессиональных задач. Современные студенты достаточно хорошо владеют информационными технологиями, но старый, добрый источник знаний — книга остается классическим источником новых знаний и умения работать с печатным словом.

Всю жизнь, со студенческой скамьи и до выхода на пенсию, педиатру приходится учиться, пополняя свой багаж новыми знаниями, получаемыми в процессе развития лечебной науки и практики.

Функционирование лечебно-профилактических учреждений в системе рыночных отношений, в частности в поле обязательного медицинского страхования с ее экономической сущностью, вынуждает педиатров больниц и поликлиник, а также врачей частной практики заострять внимание на маркетинговых процессах деятельности по предоставлению медицинских услуг и удовлетворению спроса на медицинские процедуры. Однако способность и готовность проводить с прикрепленным детским населением и подростками профилактические мероприятия по предупреждению возникновения наиболее часто встречаемых заболеваний, осуществлять общеоздоровительные мероприятия, направленные на формирование здорового образа жизни, с учетом факторов риска, в том числе назначать питание здоровому и больному ребенку, оценивать эффективность диспансерного наблюдения за больными детьми и подростками с хроническими заболеваниями, остаются ведущими по значимости мероприятиями в борьбе за здоровье подрастающего поколения.

Известно, что как самостоятельная ветвь медицинской науки педиатрия окончательно сформировалась во второй половине XX в., которая, являясь уникальной исторической эпохой, вобрала в себя не менее 80% данных, накопленных человечеством. Отечественные педиатры всегда считали основным в своей работе формирование внутренней мотивации врача на получение новых знаний, понимание им своей миссии, своей роли в жизни людей, доверивших ему свое здоровье. По мнению М.В. Пиккеля, каждый педиатр должен обладать тремя качествами, без которых педиатра не получится: наблюдательностью, терпением, добротой. Необходимо вести борьбу с бездушием, которое проявляется от привычки к страданиям ребенка. Педиатр не имеет права привыкнуть к страданиям, другое дело — самообладание, когда приходится причинять боль.

«Легче предупредить болезнь, чем лечить ее» — золотой стандарт отечественной педиатрии, но, кроме основ профилактической медицины, врач-педиатр должен обладать и высокими моральными качествами, душевной теплотой, ясным умом, глубокими теоретическими и широкими клиническими познаниями.

Книгу, которую вы прочли, можно назвать инновационной в силу наглядности подачи материала и возможности не только прочесть, увидеть алгоритмы, схемы патогенеза, многочисленные фотографии больных детей, патоморфологические, клинические снимки, но и посмотреть фильмы по основным нозологическим формам заболеваний органов пищеварения у детей, проверить свои знания, выполняя контрольные тестовые задания и решая ситуационные задачи с использованием иллюстративного и видеоматериалов.

Хотя книга ориентирована на студентов, изучающих педиатрию, она может также быть полезна и другим специалистам, желающим углубить свои знания в этой сложной, но интересной отрасли медицины. Данная книга особенно полезна людям с визуальным подходом к обучению. Мы максимально сжали книгу и представили большую ее часть в виде схем, таблиц и диаграмм с определенной структурой и краткой схемой изложения в надежде помочь студентам и врачам справиться с большим объемом информации и трудностями при обучении в целях сформировать клиническое мышление при работе с детьми.

Мы благодарим наших коллег-врачей: проф. В.И. Макарову (Архангельск), проф. П.Л. Щербакова (Москва), проф. К.И. Григорьеву (Москва), проф. С.В. Бельмера (Москва), доц. Р.А. Файзуллину (Казань) — за внимательное прочтение отдельных разделов и ценные замечания.

Огромная благодарность всем сотрудникам издательства «ГЭОТАР-Медиа» за помощь и участие, благодаря которым эта книга увидела свет, и, мы надеемся, она станет добрым помощником врачам-педиатрам.

Также мы благодарны ученым, создавшим поисковые системы и мультисервисные порталы Интернета, где имеется разнообразная информация, в том числе по детской гастро- и гепатологии, за возможность использования в книге иллюстративного материала в случаях передачи авторских прав.

*Профессор Р.Р. Кильдиярова
Профессор Ю.Ф. Лобанов*

Литература

Баранов А.А. Научные и организационные приоритеты в детской гастроэнтерологии: Доклад на VII Конгрессе педиатров России «Детская гастроэнтерология: настоящее и будущее». — Москва, 12 февраля 2002 г. // Вопросы современной педиатрии. — 2002. — Т. 1. — № 2. — С. 9–12.

Болезни органов пищеварения у детей / под ред. А.В. Мазурина. — М.: Медицина, 1984. — 656 с.

Гастроэнтерология детского возраста / под ред. С.В. Бельмера и А.И. Хавкина. — М.: Медпрактика, 2003. — 360 с.

Гатауллин Н.Г. Послеоперационная спаечная болезнь брюшины. — Уфа: Башкирское книжное изд-во., 1978. — 160 с.

Денисов М.Ю. Практическая гастроэнтерология для педиатра. — М.: Элиском, 2004. — 368 с.

Детская гастроэнтерология: избранные главы / под ред. А.А. Баранова, Е.В. Климанской, Г.В. Римарчук. — М.: Научный центр здоровья детей РАМН, 2002. — 592 с.

Детская гастроэнтерология: Руководство / Т.Г. Авдеева [и др.]. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 192 с.

Детские болезни: учебник для студентов медицинских вузов / под ред. А.А. Баранова. — 2-е изд., испр. и доп. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 1008 с.

Кильдиярова Р.Р. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. — 160 с.

Педиатрия. Национальное руководство / под ред. А.А. Баранова: В 2 т. — Т. 1. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 1024 с.; Т. 2. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 1024 с.

Рациональная терапия детских заболеваний: руководство для практикующих врачей: В 2 кн. / А.А. Баранов, Н.Н. Володин, Г.А. Самсыгина [и др.] / под ред. А.А. Баранова. — М.: Литтерра, 2007. — 1087 с.

Щербаков П.Л., Лобанов Ю.Ф. Детская гастроэнтерология — настоящее и будущее // Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. — 2011. — № 1. — С. 3–8.

www.gastrosite.ru

www.gastroportal.ru

ru.wikipedia.org