



АКТУАЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ БИЛИАРНОГО ТРАКТА В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Запруднов А. М., Харитонова Л. А.

Российский государственный медицинский университет, Москва
Детская городская больница № 21, Москва

Запруднов Анатолий Михайлович

Тел.: 8 495-375-6119; 8 499-186-8339

Харитонова Любовь Алексеевна

Тел.: 8 903-671-7210; 8 499-189-3891

E-mail: luba2k@mail.ru

РЕЗЮМЕ

В статье изложено современное состояние вопроса по заболеваниям билиарного тракта у детей. Показаны отличия их течения с учетом возрастных особенностей. Представлена новая структура болезней желчевыводящей системы, среди которых лидируют дисфункции желчного пузыря и сфинктера Одди; аномалии развития желчных путей; билиарный сладж; желчнокаменная болезнь; не является казуистикой холестероз желчного пузыря. Обоснована необходимость применения современных интраскопических методов исследования для дифференциальной диагностики этих заболеваний. Определены перспективные направления изучения болезней билиарного тракта в детском возрасте.

Ключевые слова: заболевания билиарного тракта; аномалии развития желчных путей; билиарный сладж; желчнокаменная болезнь; холестероз желчного пузыря; дети.

SUMMARY

This article describes the current status of the issue of biliary tract disease in children. There were shown current differences according to age-appropriate. Was presented a new structure of the bile-excreting system diseases, among them dysfunction of the gallbladder and Oddi's sphincter, bile duct abnormalities, biliary sludge, cholelithiasis; cholesterosis of the gall bladder isn't casuistry. Was established necessity of modern intrascope research methods for the differential diagnosis of these diseases. Were identified promising areas of study of biliary tract diseases in childhood.

Keywords: biliary tract disease; bile duct abnormalities; biliary sludge; cholelithiasis; gallbladder cholesterosis; children.

Заболевания билиарного тракта (БТ), под которым в настоящее время подразумевают желчный пузырь, внутри- и внепеченочные желчные протоки, а также сфинктеры Люткенса, Мириззи, Одди, в последние 20–25 лет привлекают внимание педиатров, детских хирургов, специалистов по эндоскопии, методам лучевой диагностики. В значительной мере это связано с внедрением в педиатрическую практику методов медицинской интраскопии: эзофагогастродуоденофиброскопии, ультрасонографии, компьютерной томографии, скинтиграфии, магнитно-резонансной томографии, эндоскопической ретроградной

холангиопанкреатографии, манометрии, лапароскопии. Применение этих методов принципиальным образом улучшило топическую диагностику заболеваний БТ у детей, начиная с раннего возраста (до 3 лет) и даже периода новорожденности (до месяца), способствовало разработке и внедрению в практику новых и оригинальных в отличие от взрослых лечебно-профилактических программ. В совокупности с лабораторными методами, включая иммунологические, морфологические, генетические и др., это обусловило пересмотр прежних представлений об этиологии и патогенезе болезней желчного пузыря и желчных протоков.

В номенклатуре заболеваний детского возраста стали утверждаться желчнокаменная болезнь (ЖКБ), холестероз желчного пузыря, сифонопатии, синдромы Кароли и Мириззи, недостаточность сфинктера Одди, кистозное расширение общего желчного протока, разнообразные аномалии развития желчного пузыря и желчных протоков, включая сочетанные аномалии БТ, поджелудочной железы и гастродуоденальной зоны пищеварительного тракта и др.

Своеобразным триггером изучения этих и других поражений БТ в детском возрасте стала желчнокаменная болезнь, которую без преувеличения можно считать «новым» заболеванием в педиатрии. Выявляемые как случайная секционная находка конкременты в желчном пузыре у младенцев (до года) и даже плодов ранее рассматривались как казуистика, своего рода аномалии. В то же время в последние годы камни в желчном пузыре и /или желчных протоках у детей стали обнаруживаться чаще. С одной стороны, это связано с улучшением диагностических методов, в частности широким применением в педиатрической практике, прежде всего в амбулаторных условиях (поликлиники, окружные центры и др.), ультрасонографии. Одновременно очевиден количественный рост ЖКБ в детском возрасте. Однозначного ответа на причину увеличения частоты заболевания у детей практически всех возрастов, начиная с раннего возраста, нет. Тем не менее, по нашему мнению, следует считаться с некоторыми причинно-значимыми факторами, в той или иной мере обуславливающими рост ЖКБ у детей в последние годы.

Речь идет о количественно-качественных нарушениях питания, поскольку дети, как и взрослые, стали употреблять в избытке рафинированные продукты, подчас богатые жирами, но недостаточное количество продуктов, содержащих витамины, макро- и микроэлементы, антиоксиданты. У школьников, особенно подростков, отмечаются нерегулярность приема пищи, сухоядение, злоупотребление тоникосодержащих и слабоалкогольных напитков.

Негативное влияние на состояние здоровья детей имеют чрезмерная аудиовизуальная нагрузка, перегруженность школьными занятиями, в некоторых случаях раннее приобщение к производственной деятельности.

Нельзя недоучитывать ухудшение экологической обстановки, когда в организм ребенка в избыточном количестве поступают соли тяжелых металлов (свинец, кадмий и др.), нередко усугубляя либо обуславливая дефицит таких эссенциальных микроэлементов, как цинк, селен и др.

Накапливаются данные о генетических аспектах (предрасположенности) ЖКБ у детей. Так, при наличии HLA B12 вероятность развития ЖКБ составляет 40%. Прогностически неблагоприятным по камнеобразованию признаком является обнаружение у детей с аномалиями развития билиарного тракта антигена B18, когда риск достигает 30%.

При сочетании HLA B12 и HLA B18 у одного ребенка риск камнеобразования увеличивается до 70% [7].

Таким образом, желчнокаменная болезнь по существу не просто одна из новых и актуальных проблем детской гастроэнтерологии, но также современной педиатрии в целом. Клинические проявления ЖКБ у детей не сходны с классической картиной заболевания у взрослых. Есть также основания предполагать особенности патогенеза ЖКБ в детском возрасте. Примечательно, что у детей значительно чаще встречается билирубиновый литиаз, в то время как у взрослых преобладают камни холестериновые по своему химическому составу.

Убедительным примером является изучение особенностей ЖКБ у детей раннего возраста [4]. У подавляющего большинства (87%) детей заболевание протекало бессимптомно. Установлено, что матери детей с холелитиазом для сохранения беременности принимали гормональные средства, а некоторые дети (20–25%) с камнями в желчном пузыре родились после экстракорпорального оплодотворения (ЭКО). Прием гормональных препаратов и ЭКО, надо полагать, прямо либо косвенно могут обуславливать нарушение функции гепатоцита. Небезынтересно, что у детей, родившихся после ЭКО, преимущественно определялись билирубиновые камни, в то время как у детей, родившихся от матерей, принимавших гормональные препараты, были холестериновые по своему химическому составу камни. Исследования в этом направлении представляются весьма перспективными и требуют принципиально иных подходов с целью предотвращения формирования холелитиаза у детей раннего возраста.

Характерной особенностью ЖКБ у детей является то, что у каждого второго ребенка заболевание развивается на фоне различных аномалий развития (АР) как желчного пузыря, так и желчных протоков. С клинических позиций морфологические изменения БТ подразделяют на: 1) вариант развития, при котором сохраняются все функциональные возможности органа; 2) аномалии развития, когда имеющиеся индивидуальные особенности в строении органа практически не влияют на его функцию или же проявляются в виде легко компенсируемых расстройств, но в то же время при определенных условиях могут быть основой для вторичного патологического процесса; 3) порок (уродство) — грубые изменения в строении органа, исключающие его нормальное функционирование [3].

Если варианты развития и пороки (уродства) являются диаметрально противоположными состояниями, то аномалии развития нередко интерпретируются по-разному. Предлагается выделять малые и большие аномалии развития — МАР и БАР соответственно [5]. К МАР относят, например, незначительные деформации желчного пузыря, которые встречаются у каждого 4–5-го здорового ребенка и не имеют клинических проявлений.



С другой стороны, такие аномалии желчных протоков, как киста общего желчного протока, относятся к БАР, поскольку, своевременно не распознаваясь, протекают под маской панкреатита, холецистита, гепатита и др.

Аномалии развития БТ могут иметь патогенетическое значение, на что в свое время обращал внимание Ашофф (1909), подчеркивавший нарушение пассажа желчи как один из причинно-значимых факторов холелитиаза. Клинико-патогенетическое значение аномалий развития БТ представляется немаловажным, поскольку они могут быть существенным фактором возникновения холецистита, холангита, формирования конкрементов в желчном пузыре, желчных протоках или сочетанно. Небезынтересно совпадение частоты АР с различными стигмами дисэмбриогенеза, наблюдающимися в детской популяции. Особое значение АР желчного пузыря, желчных протоков, кровеносных сосудов имеют при осуществлении оперативных вмешательств, так как недоучет их нередко приводит к врачебным ошибкам, способствует возникновению осложнений [2].

Исключительную по своей значимости проблему представляет атрезия желчевыводящих путей, как внепеченочных, так и особенно внутрипеченочных. Если диагностика и разработанные методы хирургического лечения внепеченочных желчевыводящих путей у детей внедрены в педиатрическую практику, то атрезия внутрипеченочных желчных протоков до последнего времени была весьма проблематична. Такие больные дети, как правило, погибали в ранние сроки после рождения. Единственной альтернативой была и остается ранняя диагностика и ортотопическая трансплантация печени [6].

Аномалии развития рассматриваются как одна из причин дисфункциональных расстройств билиарного тракта (ДРБТ). Последние привлекают внимание из-за высокой частоты (50–95%) при заболеваниях органов пищеварения у детей. Клинико-патогенетическое значение придается недостаточности сфинктера Одди (НСО), ибо вследствие повышения интрадуоденального давления и возникновения дуоденопанкреатобилиарного рефлюкса создаются условия для развития «ферментативного холецистита» либо дисфункции сфинктера Одди (ЕЗ. «Функциональное панкреатическое расстройство сфинктера Одди». Согласно III Римским критериям). Примечательно, что НСО, выявляемая при динамической гепатобилисцинтиграфии, сопутствует многим заболеваниям органов пищеварения: гастродуоденит (46%), дуоденит (12%), хронический гепатит (13%), синдром Жильбера (12), колит (9%), дискинезия желчного пузыря по гипомоторному типу (8%). Сам по себе факт возникновения НСО и нарушения деятельности двенадцатиперстной кишки не случаен, учитывая ее роль в регуляции желудочно-кишечного тракта [1].

Тем не менее, несмотря на многочисленные исследования, проблема ДРБТ остается весьма актуальной в гастроэнтерологии в силу неразрешенности теоретического спора о роли взаимоотношений структуры и функций в организме.

Билиарному сладжу (БС) в педиатрии уделяется недостаточное внимание, хотя у взрослых наличие микролитов или замазкообразной желчи рассматривается как начальная стадия желчнокаменной болезни. Между тем, учитывая, как подчеркивалось, рост ЖКБ у детей, выявление сладжа, его клиническая интерпретация и выбор рациональных лечебно-профилактических мероприятий представляются чрезвычайно важными. При наблюдении на протяжении многих лет ассистентом кафедры педиатрии и инфекционных болезней факультета усовершенствования врачей РГМУ О. Н. Царьковой было установлено, что у каждого пятого ребенка (22% из 210 детей) были сформированы конкременты в желчном пузыре, чаще у лиц женского пола по сравнению с лицами мужского пола.

Примечательно, что у большинства детей (75%) с билиарным сладжем имелись количественно-качественные нарушения питания. Немаловажное значение имела гиподинамия (гипокинетический синдром), столь свойственная современным детям, сочетавшаяся со школьной перегрузкой, чрезмерной аудиовизуальной информацией. У 20% детей с БС, преимущественно женского пола, имелись дисметаболические нефропатии. Примечателен факт, что у 10% наблюдавшихся была избыточная масса тела (одна из составляющих метаболического синдрома). По нашему мнению, это следует рассматривать как клинический критерий обменных нарушений у детей с билиарным сладжем.

Вместе с тем у $\frac{2}{3}$ (67%) детей сладж исчезал спонтанно либо под влиянием коррекции питания и назначения некоторых лекарственных средств: гепатопротекторы, витамины, урсодеоксихолевая кислота и др.

Итак, дети, имеющие БС, представляют большой научно-практический интерес, поскольку они могут составлять группу риска по развитию желчнокаменной болезни. Именно этот контингент детей обуславливает разработку и внедрение в практику принципиально новых лечебно-профилактических программ.

Не менее важную проблему в педиатрии представляет холестероз желчного пузыря (ХЖП), впервые описанный как казуистическая редкость в 1941 г. у новорожденного. Проведенные впервые собственные многолетние исследования показали, что практически у трети детей холелитиаз сочетается с холестерозом желчного пузыря (ХЖП). Однако при проведении ультрасонографии ХЖП диагностируется только у 5% детей. На фоне



минимальных клинических проявлений при ХЖП отмечаются значительные отклонения показателей липидного комплекса. У детей выявляются повышение уровня холестерина липопротеидов низкой плотности (ХС ЛПНП) и снижение уровня холестерина липопротеидов высокой плотности ХС ЛПВП. При выполнении ультразвукового исследования наиболее часто определялось неравномерное утолщение передней стенки ЖП, которое трудно дифференцировать от хронического холецистита, а гиперэхогенные образования напоминали по форме камень желчного пузыря. Диффузно-сетчатые включения, заполняющие $1/3$ или $2/3$ ЖП, не дающие акустической дорожки, трудно различать от полипов желчного пузыря. Уточнение диагноза ХЖП до оперативного вмешательства возможно только при выполнении эндоскопической ультрасонографии в реальном масштабе времени.

Острый холецистит у детей по сравнению с взрослыми встречается намного реже. Тем не менее педиатрам необходимо считаться с возможностью развития острого патологического процесса в желчном пузыре. Важно подчеркнуть, что в последние годы у детей возросла частота различных травм: бытовых, школьных, спортивных, дорожных и др. В случае массивных травм, помимо поражения поджелудочной железы, повреждается и желчный пузырь. Также необходимо учитывать глистные инвазии (аскаридоз), другие паразитозы, которые имеют немаловажное значение в генезе болезней билиарного тракта. Что касается хронического холецистита, который до середины 70-х годов предыдущего столетия являлся основной нозологической формой среди гастроэнтерологических заболеваний у детей, то в настоящее время удельный вес хронического холецистита заметно снизился. Тем не менее хронические заболевания желчного пузыря всегда следует учитывать при наличии аномалий развития БТ, обменно-воспалительных заболеваний (ЖКБ, холестероз ЖП), инфекциях, приеме лекарственных средств. О наличии в этих случаях хронического воспаления в ЖП свидетельствует морфологическая картина удаленных желчных пузырей. При морфологическом исследовании биопсийного материала весьма часто обнаруживаются различной степени и характера дистрофические и даже атрофические изменения стенки желчного пузыря. У детей нередко выявляются склероз, метаплазия эпителия слизистой оболочки желчного пузыря и др. Именно наличие хронического воспаления и дистрофических изменений стенки ЖП и обуславливает его сократительную функцию. Клинически это чаще всего проявляется в виде гипомоторной дискинезии ЖП, но также может приводить и к нарушению деятельности сфинктера Одди.

Безусловно, разработка клинико-биохимических и инструментальных критериев хронического холецистита с целью раннего проведения как лечебных,

так и диагностических мероприятий у детей представляется важной. Именно в этих ситуациях как никогда актуален тезис, что истоки многих заболеваний у взрослых находятся в детстве. Подобный контингент детей нуждается в рациональном использовании лекарственных средств, а также проведении этапного лечения, включая санаторно-курортное.

То, что детские гастроэнтерологи стали встречаться с новыми заболеваниями, на наш взгляд, является следствием общебиологического процесса под названием «патоморфоз», впервые введенного Doerg в 1956 г. Под патоморфозом необходимо учитывать не только количественно-качественные сдвиги в нозологии, но также клинко-анатомические формы болезней, обусловленные влиянием различных как внешних, так и внутренних воздействий. Примечательно, что при естественном патоморфозе клиническая картина болезни может изменяться спонтанно, а при индуцированном — в связи с приемом лекарственных средств (химиотерапия, антибиотики и др.), под влиянием экологических факторов внешней среды (соли тяжелых металлов, радиация и др.).

Возросшая в последние годы хирургическая активность у детей с холелитиазом, а также с другими болезнями БТ (киста общего желчного протока, атрезия внутрипеченочных желчных ходов) поставила перед педиатрами задачи по совершенствованию этапного лечения, включая сохранение качества жизни больного и его родителей. Важна профессиональная ориентация таких детей, создание оптимального психологического климата в семье и среди окружающих.

Проблема постхолецистэктомического синдрома (ПХЭС) не аналогична по механизмам формирования и течению по сравнению с взрослыми. Клинические проявления зависят от возраста ребенка, анатомических и функциональных особенностей желчевыводящих путей. В отличие от взрослых ПХЭС гораздо реже проявляет себя в детском возрасте обострением хронических заболеваний верхних отделов пищеварительного тракта.

Тем не менее у детей после холецистэктомии увеличивается частота гастроэзофагеального и дуоденогастрального рефлюксов, недостаточности или гипертензии сфинктера Одди (на 10–15%). У каждого пятого ребенка имеет место обострение хронического гастрита и гастродуоденита. Небезынтересно, что у многих детей (43%) повышается экскреция с мочой оксалатов, уратов, солей кальция. Эти изменения наиболее выражены у больных с дисметаболической нефропатией. О нарушении внешнесекреторной деятельности поджелудочной железы в определенной степени свидетельствуют диарея и стеаторея. У некоторых детей происходит формирование синдрома избыточного бактериального роста в тонкой кишке и даже эндотоксмии.



Дальнейшее изучение заболеваний БТ обуславливает необходимость всестороннего применения различных специальных (морфологические, иммунологические, генетические, биохимические) и лучевых (ультрасонография, рентгенография, магнитно-резонансная томография и др.) методов исследования.

ЛИТЕРАТУРА

1. Запруднов А. М., Булатов В. П. Недостаточность сфинктера Одди у детей // Казанский мед. журн. 1990. — № 4. — С. 254–257.
2. Запруднов А. М., Харитонова Л. А. Билиарная патология у детей. — М.: Мединформгентство, 2008. — 376 с.
3. Линденбратен Л. Д., Таточенко К. В. Рентгенодиагностика нарушений развития желчевыводящей системы и ее артерий // Клини. мед. — 1984. — № 5. — С. 120–129.
4. Лунаш Н. Г. Желчнокаменная болезнь у детей раннего возраста (клинико-патогенетические, эпидемиологические аспекты): автореф. дис. канд. мед. наук. — М., 2005. — 37 с.
5. Мutowин Г. Р. Основы клинической генетики. Учебное пособие. — М.: Высшая школа, 1997. — 173 с.
6. Мухина Ю. Г., Дегтярева А. В., Володин Н. Н. и др. Билиарная атрезия. — М.: РГМУ, 2007. — 40 с.
7. Харитонова Л. А. Желчнокаменная болезнь у детей (особенности патогенеза, клиники, диагностики, лечения): автореф. дис. докт. мед. наук. — М., 1998. — 52 с.

Пристальное внимание к проблеме заболеваний БТ у детей имеет огромное медико-социальное значение, поскольку, начинаясь в детском возрасте, многие болезни приводят не только к ранней инвалидизации, но и снижению качества жизни и работоспособности взрослого населения.

