

ЭТИОЛОГИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА ЗАТЯЖНЫХ ЖЕЛТУХ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

¹Кафедра факультетской педиатрии ГБОУ ВПО КубГМУ Минздрава России,
Россия, 350063, г. Краснодар, ул. Седина, 4;

²детский диагностический центр ГБУЗ «Детская краевая клиническая больница» МЗ КК,
Россия, 350007, г. Краснодар, пл. Победы, 1. E-mail: ole-pervishko@yandex.ru

В работе проведено изучение этиологической структуры затяжных желтух у детей раннего возраста. Показана тесная связь между течением перинатального периода, особенностями неонатального периода и последующим развитием затяжных желтух у данного контингента пациентов. При использовании современных методов лабораторной диагностики установлена этиология затяжных конъюгационных желтух, тогда как у 11% направленных пациентов этиологическая основа заболевания не была установлена.

Ключевые слова: конъюгационная желтуха, этиология, дети раннего возраста.

O. V. PERVISHKO¹, V. A. SHASHEL¹, T. G. BAUM¹, M. A. SHEIKH-ZADE²

ETIOLOGICAL STRUCTURE PROTRACTED JAUNDICE IN INFANTS

¹Chair of faculty of pediatrics GBOU VPO KubGMU Ministry of Russia,
Russia, 350063, Krasnodar, str. Sedina, 4;

²children's diagnostic center GBUZ «Children's regional clinical hospital» MZ KK,
Russia, Krasnodar, 350007, Krasnodar, pl. Pobeda, 1. E-mail: ole-pervishko@yandex.ru

The paper studied the etiological structure protracted jaundice in infants. The close connection between the flow of the perinatal period, especially in the neonatal period and subsequent development of prolonged jaundice in this group of patients. With the use of modern methods of laboratory diagnosis is the etiology of protracted conjugation jaundice, while 11% of referrals etiological basis of the disease has not been established.

Key words: conjugation jaundice, etiology, infants.

Введение

Клиническое наблюдение за пациентами неонатального периода и первых месяцев жизни требует от врачей-педиатров динамического, дифференцированного подхода в предположительных поисках причин затяжных желтух. Их развитие связывают с несколькими анатомо-физиологическими особенностями: повышенным содержанием метаболитов прогестерона (5β-прегнан-3α, 20β-диола), высокой активностью липопротеинлипазы в молозиве и грудном молоке и усиленной реабсорбцией свободного билирубина в кишечнике [1, 2, 3]. Замедленное «созревание» фермента уридиндифосфатглюкуронилтрансферазы (УФГТ) у недоношенных и незрелых новорожденных (в том числе при врожденном гипотиреозе и при сахарном диабете у матери) и наследственно обусловленные дефекты синтеза фермента УФГТ (синдромы Жильбера и Криглера-Найяра типов 1, 2) приводят к увеличению продолжительности данного состояния [4].

Значительное распространение инфекционных заболеваний во время беременности, ограничение в выборе метода лечения, влияние на плод, неблагоприятное течение неонатального периода обуславливают поиск причин затяжного течения конъюгационных желтух [5].

Отсутствие четких регламентированных протоколов по тактике терапии и диспансеризации детей с данной патологией не только осложняется возрастными особенностями, но и обуславливает необходимость постоянного контроля, поисков этиологических факторов.

Цель – изучить этиологическую структуру затяжных желтух у детей раннего возраста.

Материалы и методы исследования

За период работы 2009–2011 гг. в клинко-диагностическом отделении ГБУЗ «Специализированная клиника детская инфекционная больница» г. Краснодара было осмотрено 578 детей раннего возраста из г. Краснодара и районов Краснодарского края.

Пациенты направлялись для осмотра, установления диагноза, лабораторного обследования, коррекции лечения. При этом возраст наблюдаемых детей составлял 42±6,0 суток от рождения. На момент обращения наиболее частым направительным диагнозом была конъюгационная желтуха, в то же время значительная доля в структуре принадлежит дисфункциям билиарного тракта, неонатальным желтухам (табл. 1).

Число пациентов мужского пола (62,7%) преобладает, при этом обращает на себя внимание, что подобное соотношение прослеживается во всех нозологических формах.

Все обследованные дети были доношенными от 1–3-й одноплодной беременности, рожденные от матерей, не имеющих факторов риска по развитию гемолитической болезни новорожденных. Течение настоящей беременности было отягощено: угрозами прерывания – у 126 женщин (21,9%), гестозами второй половины беременности – у 59 женщин (10,3%). Острые респираторные инфекции в течение данной беременности перенесли 86 женщин (14,8%). Обострение хронических

Структура направительных диагнозов у детей с затяжной желтухой

Неонатальная желтуха	19,7%
Затяжное течение неонатальной желтухи	18,1%
Конъюгационная желтуха	32,5%
Синдром холестаза	2,1%
Дисфункция билиарного тракта	27,6%

заболеваний (хронический тонзиллит, хронический пиелонефрит) отмечалось у 115 (19,9%) пациенток. Прием препаратов, улучшающих отток желчи во время беременности, потребовался 32 женщинам (5,5%) в связи с периодическими подъемами уровня общего билирубина в биохимическом обследовании.

Роды путем операции кесарева сечения закончились у 291 женщины (50,3%), факт родостимуляции зафиксирован в 81 (14,1%) случае, что могло служить предпосылкой для развития гипербилирубинемии у детей.

После родов дети находились на совместном пребывании с матерями в палатах и получали грудное вскармливание.

Из анамнестических данных стало известно, что в неонатальном периоде у всех обследуемых наблюдались иктеричность кожи и видимых слизистых оболочек, что подтверждалось высоким уровнем общего билирубина – от 246 до 297 мкмоль/л – в биохимическом исследовании. На этапе детской поликлиники всем пациентам было отменено грудное вскармливание на период от 3 до 7 дней для исключения возможного развития факторов пригнановой желтухи. Также в комплекс основной терапии входили энтеросорбенты (смекта, полисорб) в течение 5–12 дней.

Все обследуемые пациенты проходили стандартное обследование, включавшее общий анализ крови, биохимический анализ крови (АЛТ, АСТ, общий билирубин, прямой билирубин, общий белок, щелочная фосфатаза), определение основных маркеров гепатитов и герпесвирусов (ИФА HCV, HBs Ag, ИФА CMV, ИФА HSV 1, 2-го типов), проводили с определением ДНК с использованием регистрирующих амплификаторов «Rotor-Gene 3000/6000» («Corbett Research», Австра-

лия). Ультразвуковое исследование органов брюшной полости проводили на аппарате «SSI-1000».

Результаты исследования

За указанный период первичные обращения составили 35,5%, оставшиеся носили повторный характер. При первичном обращении количество детей, направленных на госпитализацию, составило 36 (6,2%), а большинство пациентов принимались амбулаторно – 542 (93,8%).

На момент осмотра основным диагнозом являлась конъюгационная желтуха, которая составила половину (51,4%) всех обращений. При диагностике перинатального HBV- и HCV-контакта обращаемость имела место у 26 (4,5%) и 91 (15,7%) пациента соответственно, что должно настораживать врачей-педиатров в перспективе увеличения данной патологии у детей раннего возраста.

Влияние герпетических инфекций (цитомегаловирусная инфекция (ЦМВИ), вирус Эпштейн-Барр инфекции [ВЭБ]) на затяжное течение желтух у детей раннего является причиной развития билиарной атрезии. В частности, ЦМВИ обладает тропностью к эпителию внутрипеченочных желчных протоков, что подтверждается наличием большого числа пациентов с данной нозологической единицей в структуре заболеваемости затяжных желтух у детей раннего возраста. Висцеральная форма ЦМВИ имела место у 47 (8,1%) наблюдаемых пациентов, что подтверждалось увеличением аланинаминотрансферазы в 2 и более раз выше уровня в биохимическом исследовании. Диагноз «гепатит неуточненной этиологии» выставлялся пациентам с изменениями в биохимическом исследовании и отсутствием подтверждения при проведении обследования на маркеры инфекционных заболеваний (табл. 2).

Таблица 2

Распределение пациентов по нозологическим формам и длительности наблюдений

Перечень основных диагнозов	Количество осмотренных пациентов	Длительность наблюдений (дни)
Конъюгационная желтуха	297	74±6,0
Гепатит неуточненной этиологии	54	215±28,2
ЦМВИ, латентное течение	32	274±21,3
ЦМВИ, висцеральная форма (гепатит)	47	312±54,1
ВЭБ-инфекция	31	211±26,2
Перинатальный контакт с HCV, AT HCV	91	406±53,4
Перинатальный контакт с HBV	26	312±58,0

Обсуждение

Таким образом, при направлении на амбулаторный прием в ГБУЗ «Специализированная клиническая детская инфекционная больница» г. Краснодара за период 2009–2011 гг. было выявлено, что этиологическую структуру затяжных желтух у детей раннего возраста подтвердили в 80% наблюдений. Для этого использовали дополнительные методы лабораторных и инструментальных обследований.

Этиологическая структура в 50% случаев была представлена конъюгационными желтухами, герпетические инфекции (ЦМВИ, ВЭБ) составляли 19% от всех обследуемых, перинатальный контакт по HBV и HCV имели 20% детей, у оставшихся пациентов причина осталась не выявленной в процессе обследования.

Данный контингент пациентов наблюдался диспансерно и по необходимости обследовался повторно. Самый длительный период диспансеризации охватывал детей раннего возраста с перинатальными контактами с вирусными гепатитами В ($312 \pm 58,0$ дня) и С ($406 \pm 53,4$ дня), пациенты с герпетическими инфекциями: ВЭБ – $211 \pm 26,2$ дня, ЦМВИ, латентное течение – $274 \pm 21,3$ дня, висцеральная форма ЦМВИ – $312 \pm 54,1$ дня соответственно.

После восстановления биохимических показателей, нормализации показателей серологических обследований на маркеры гепатитов, герпесвирусные инфекции дети раннего возраста снимались с учета и продолжали наблюдение в условиях детских поликлиник по месту жительства.

ЛИТЕРАТУРА

1. Володин Н. Н., Антонов А. Г., Аронский Е. В. Протокол диагностики и лечения гипербилирубинемии у новорожденных детей // Вопросы практической педиатрии. – 2006. – Т. 1. № 6. – С. 9–18.
2. Дегтярева А. В., Бабак О. А., Милева О. И. Опыт применения линезолида в комплексной терапии бактериальных инфекций у новорожденных детей // Вопросы практической педиатрии. – 2006. – Т. 1. № 6. – С. 60–65.
3. Кузнецова А. В. Неонатальные желтухи (Усовершенствованные медицинские технологии). – М., 2006. – 24 с.
4. Дегтярева А. В. Принципы фармакотерапии неонатального холестаза / А. В. Дегтярева, Н. Н. Володин, Ю. Г. Мухина и др. // «Человек и лекарство»: Матер. XIV Рос. нац. конгр. 2007. – С. 686.
5. Инфекционные болезни и беременность / В. А. Климов – М.: МЕДпресс-информ, 2009. – 288 с.

Поступила 12.10.2012

Н. С. ШАТОХИНА¹, С. А. БОЙКОВ¹, Э. М. ШАДРИНА², Е. Г. БАЛЯНОВА¹

БОЛЕЗНЬ ПОМПЕ: ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

¹Педиатрическое отделение ГБУЗ «Детская краевая клиническая больница» МЗ КК, Россия, 350007, г. Краснодар, пл. Победы, 1;

²кафедра факультетской педиатрии ГБОУ ВПО КубГМУ Минздрава России, Россия, 350063, г. Краснодар, ул. Седина, 4, тел. 8-961-5062777. E-mail: natalia.shatokhina@rambler.ru

В статье представлены клинические случаи прижизненной диагностики болезни Помпе у детей первого года жизни в Краснодарском крае. Описана клиническая картина инфантильной формы заболевания. Приведен специальный метод диагностики, применение которого позволит выявлять данных больных.

Ключевые слова: гликогенозы, болезнь Помпе (гликогеноз II типа), диагностика, клиника

N. S. SHATOKHINA¹, S. A. BOYKOV¹, E. M. SHADRINA², E. G. BALLYANOVA¹

POMPE'S DISEASE: CHALLENGES DIAGNOSIS OF INFANTS

¹Department of pediatric Children's regional clinical hospital, Russia, 350007, Krasnodar, Victory square, 1;

²department of faculty of pediatric SBEI HPE KubSMU of the Ministry of health development of Russia, Russia, 350063, Krasnodar, Sedina str., 4, tel. 8-961-5062777. E-mail: natalia.shatokhina@rambler.ru

The article presents a case of Pompe's disease in vivo diagnosis in infants in the Krasnodar region. We describe the clinical picture of the infantile form of the disease. Is a special method of diagnosis, the use of which will identify these patients.

Key words: glycogenoses, Pompe's disease (glycogen storage disease type II), diagnosis, clinical.

Введение

Болезнь Помпе (БП) представляет собой наследственное заболевание, обусловленное мутациями в гене, кодирующем фермент α -глюкозидазу (кислую мальтазу). Дефект этого фермента приводит к накоплению гликогена в лизосомах различных тканей, при

этом наиболее серьезно повреждаются сердечные и скелетные мышцы [1, 2]. Ген, кодирующий кислую мальтазу (GAA), картирован на хромосоме 17q25 [3, 4].

БП относится к лизосомным болезням накопления (ЛБН). Кроме того, БП можно рассматривать и как нейромышечное заболевание, метаболическую миопатию и