

ДОСТИЖЕНИЯ И ПЕРСПЕКТИВЫ ИЗУЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ БИЛИАРНОГО ТРАКТА В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

А.М. Запруднов, профессор, заведующий кафедрой педиатрии с инфекционными болезнями у детей факультета усовершенствования врачей ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздравсоцразвития РФ, д-р мед. наук, отличник здравоохранения

До середины 70-х годов прошлого столетия основным заболеванием билиарного тракта¹ (БТ) у детей являлась дискинезия желчевыводящих путей. Крайне редко в желчном пузыре диагностировались камни, что рассматривалось как казуистика.

Существенным образом положение изменилось в связи с внедрением в педиатрическую практику методов медицинской интраскопии: эзофагогастродуоденофиброскопии, ультрасонографии, компьютерной томографии, сцинтиграфии, 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 1 мес.) 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 другие, 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.

О ЖЕЛЧНОКАМЕННОЙ БОЛЕЗНИ

Своеобразным триггером изучения этих и других поражений БТ в детском возрасте стала ЖКБ, 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 своего рода чрезвычайная редкость. В то же время в последние годы

¹ Билиарный тракт включает желчный пузырь, внутри- и внепеченочные желчные протоки, а также сфинктеры Люткенса, Мириззи, Одди.

камни в желчном пузыре и/или желчных протоках у детей стали обнаруживаться чаще. С одной стороны, это связано с улучшением диагностических методов, в частности с широким применением в педиатрической практике ультразвукографии. 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, сухоедение, злоупотребление тоникосодержащими и слабоалкогольными напитками.

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

Нельзя не учитывать ухудшение экологической обстановки, когда в организм ребенка в избыточном количестве поступают соли тяжелых металлов (свинец, кадмий), нередко усугубляя либо обуславливая дефицит таких эссенциальных минеральных элементов, как цинк, селен.

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 одна из новых и актуальных проблем не только детской гастроэнтерологии, но и 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 протекает 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 различных функций гепатоцита. Интересно, что у детей, родившихся в результате ЭКО, преимущественно имеются билирубиновые камни, в то время как у детей, родившихся от матерей, принимавших гормональные препараты, – холестериновые. Исследования в этом направлении представляются весьма перспективными и требуют принципиально иных подходов с целью предотвращения формирования холелитиаза у детей раннего возраста. Особого внимания, по нашему мнению, заслуживают состояние здоровья будущих матерей, формирование адекватного или рационального (здорового) образа жизни, профилактика инфекционных заболеваний, предупреждение профессиональных и иных неблагоприятных воздействий на организм.

ОБ АНОМАЛИЯХ РАЗВИТИЯ

Характерной особенностью ЖКБ у детей является то, что у каждого второго ребенка заболевание развивается на фоне различных аномалий развития (АР) желчного пузыря 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 при определенных условиях могут быть основой для вторичного патологического процесса;

3) порок развития (уродство) – грубые изменения в строении органа, исключающие его нормальное функционирование [3].

Если варианты развития и пороки 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 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.

Аномалии развития БТ могут иметь патогенетическое значение, на что в свое время обращал внимание Л. Ашоф (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. Интересно 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: АР необходимо учитывать, чтобы избежать врачебных ошибок, а также различных по характеру и степени выраженности осложнений [2].

Исключительную по своей значимости проблему представляет атрезия желчевыводящих путей как внепеченочных, так и особенно внутripеченочных. Если диагностика и разработанные методы хирургического лечения внепеченочных желчевыводящих путей у детей внедрены в педиатрическую практику, то атрезия внутripеченочных 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].

О ДИСФУНКЦИОНАЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВАХ

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. Немаловажное 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. Примечательно, что НСО, выявляемая при динамической гепатобилисцинтиграфии, сопутствует многим заболеваниям органов пищеварения: гастродуоденит (46%), дуоденит (12%), хронический гепатит (13%), синдром Жильбера (12%), колит (9%), дискине-

зия 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 современной 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 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 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 количественные и 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 2/3 (67%) детей сладж исчезал спонтанно либо под влиянием коррекции питания и назначения некото-

рых лекарственных средств: гепатопротекторы, витамины, урсоедоксихолевая 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.

О ХОЛЕСТЕРОЗЕ ЖЕЛЧНОГО ПУЗЫРЯ

Не менее важную проблему в педиатрии представляет холестероз желчного пузыря (ХЖП), впервые описанный как казуистическая редкость в 1941 году у новорожденного. Проведенные на кафедре 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 желчного пузыря, которое трудно дифференцировать от хронического холецистита, а гиперэхогенные образования напоминали по форме камень желчного пузыря. Диффузно-сетчатые включения, заполняющие 1/3 или 2/3 желчного пузыря, не дающие акустической дорожки, трудно отличать от полипов желчного пузыря. Уточнение диагноза ХЖП до оперативного вмешательства возможно только при выполнении эндоскопической ультрасонографии в реальном масштабе времени (ассистент кафедры Т.М. Косарева).



О ТРАВМАХ, ПАРАЗИТОЗАХ И НЕ ТОЛЬКО

Острый холецистит у детей по сравнению со 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. 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, ХЖП), инфекциях, приеме лекарственных средств. О наличии в этих случаях хронического воспаления свидетельствует морфологическая картина удаленных желчных пузырей.

При морфологическом исследовании биопсионного материала весьма часто обнаруживаются различной степени и характера дистрофические и даже атрофические изменения стенки желчного пузыря. У детей нередко выявляется склероз, метаплазия эпителия слизистой оболочки желчного пузыря. Именно наличие хронического воспаления и дистрофических изменений стенки желчного пузыря и обуславливает его сократительную функцию. Клинически это чаще всего проявляется в виде гипомоторной дискинезии желчного пузыря, но также может приводить и к нарушению деятельности сфинктера Одди.

Безусловно, разработка клинико-биохимических и инструментальных критериев хронического холецистита с целью раннего проведения лечебных 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 в проведении этапного лечения, включая санаторно-курортное.

О ПАТОМОРФОЗЕ

То, что детские гастроэнтерологи стали встречаться с новыми заболеваниями, на наш взгляд, является следствием общебиологического процесса под названием «патоморфоз», впервые введенного W. Doerg в 1956 году. Под патоморфозом необходимо учитывать не только количественные и качественные сдвиги в нозологии, но также клинико-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), под влиянием экологических факторов внешней среды (соли тяжелых металлов, радиация).

О ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ

Возросшая в последние годы хирургическая помощь детям с заболеваниями БТ (холелитиаз, киста общего желчного протока, атрезия внутрипеченочных желчных ходов) поставили 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 со 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 (10–15%). У каждого пятого ребенка имеет место обострение хронического гастрита и гастродуоденита. 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) методов исследования.

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 к снижению качества жизни и работоспособности взрослого населения.

Перспектива изучения особенностей заболеваний БТ у детей более чем очевидна. Важнейшими направлениями являются выявление и учет детей, относящихся к группе риска, совершенствование дифференциально-диагностических критериев различных болезней БТ, разработка и внедрение в практику здравоохранения современных достижений клинической фармакологии и фармакотерапии, совершенствование первичной и вторичной профилактики билиарной и другой гастроэнтерологической патологии в детском возрасте. ■■

Список литературы:

1. Запруднов А.М., Булатов В.П. Недостаточность сфинктера Одди у детей // Казанский мед. журнал. 1990, № 4, с. 254–257.
2. Запруднов А.М., Харитонов Л.А. Билиарная патология у детей. М.: ООО «Медицинское информационное агенство», 2008, 376 с.
3. Линденбратен Л.Д., Таточенко К.В. Рентгенодиагностика нарушений развития желчевыводящей системы и ее артерий // Клин. медицина, 1984, № 5, с. 120–129.
4. Лупаш Н.Г. Желчнокаменная болезнь у детей раннего возраста (клинико-патогенетические, эпидемиологические аспекты). Автор. дис. канд. мед. наук. М., 2005, 37 с.
5. Мутовин Г.Р. Основы клинической генетики. Учеб. пособие. М.: Высшая школа, 1997, 173 с.
6. Мухина Ю.Г., Дегтярева А.В., Володин Н.Н. и соавт. Билиарная атрезия. ГОУ ВПО РГМУ, 2007, 40 с.
7. Харитонов Л.А. Желчнокаменная болезнь у детей (особенности патогенеза, клиники, диагностики, лечения) // Автор. дис. докт. мед. наук. М., 1998, 52 с.