

КЛИНИКО-ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ АНОМАЛИЙ БИЛИАРНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ

А.М. Запруднов, Л.А. Харитоновна, Л.В. Богомаз, ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава РФ

Ключевые слова: заболевания желудочно-кишечного тракта и желчного пузыря, дети
Keywords: diseases of the gastrointestinal tract and gall bladder, children

Выявление аномалий развития (АР) в различных отделах желчевыводящей системы правомочно ставит вопрос о клиническом их значении, а также о возможной роли в формировании заболеваний как билиарного тракта, печени, так и других органов пищеварения.

Возросший интерес к АР гепатобилиарной системы, как, впрочем, и других органов и систем, объясняется использованием в клинической практике современных методов диагностики. Применявшаяся до 70-х годов прошлого столетия холецистография (внутривенная, пероральная) уступила свое место ультразвуковой, позволившей проводить исследование органов брюшной полости в реальном масштабе времени. Нелишне отметить различные побочные эффекты в случае введения рентгеноконтрастных веществ, хотя по показаниям холангиохолецистография используется с диагностическими целями. Уточнению характера АР билиарного тракта способствовало использование компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии, лапароскопического исследования, эндоскопической ретроградной холангиопанкреатографии, в совокупности позволивших устанавливать анатомо-топографические особенности различных отделов билиарного тракта, по существу определять выбор лечебных мероприятий.

В подавляющем большинстве случаев АР билиарного тракта не имеют клинических проявлений, обнаруживаются как бы случайно при

диагностических исследованиях или проведении профилактических мероприятий. Некоторые АР билиарного тракта, например «блуждающий» желчный пузырь, вследствие нарушения кровообращения (перекрут брыжейки, сдавливание соседними органами и др.) клинически могут проявляться картиной «острого живота», что обуславливает экстренную хирургическую помощь. Наконец, такие отклонения или неправильности развития, как атрезия желчных протоков, если ребенок с рождения имеет характерные симптомы, фактически относятся к порокам развития. При невыполнении корригирующих операций ребенок погибает.

Таким образом, помимо констатации того или иного отклонения в строении органа, перед врачом неизбежно возникают вопросы: как интерпретировать АР билиарного тракта у здоровых и больных детей и какими должны быть у них лечебно-профилактические мероприятия в случае инфекционных и неинфекционных заболеваний органов пищеварения, прежде всего гепатобилиарной системы. Внимание к болезням печени и желчевыводящих путей не случайно, так как именно аномалии развития могут вносить значительный

Рисунок 1

Схема развития патологического процесса у детей, больных хроническим гепатитом с врожденными деформациями желчного пузыря



вклад в их патогенез, усугублять течение, способствовать неблагоприятному исходу.

Установлено, что у детей с различными соматическими заболеваниями и острыми вирусными гепатитами деформации желчного пузыря по результатам УЗИ встречаются с одинаковой частотой (24%), то есть как у здоровых детей. В то же время у больных с хроническими гепатитами деформации желчного пузыря выявлялись в 2 раза чаще, чем в популяции, причем наиболее часто была S-образная форма желчного пузыря [1].

Клинические проявления острых гепатитов А и В у детей, имеющих деформации желчного пузыря, характеризовались более выраженным болевым синдромом по сравнению с детьми без

деформаций желчного пузыря, быстрым нарастанием желтухи, зудом кожи, более значительной гепатомегалией, высоким уровнем в крови билирубина, активности щелочной фосфатазы, гамма-глутамилтранспептидазы. У большинства (4/5) больных была гипомоторная дискинезия желчного пузыря. Детям с хроническим гепатитом В и D в сочетании с деформацией желчного пузыря были свойственны субиктеричность склер (55%), болевой синдром (90%), запоры (22%), зуд кожи (16%), выраженная гепатомегалия в периоде как обострения, так и ремиссии.

Итак, клинические проявления хронического гепатита у детей с деформациями желчного пузыря характеризуются наличием синдрома

Таблица 1

Характеристика болей и диспепсических проявлений у детей (%)

Клинические признаки	ЖКБ	ЖКБ+АР
Боли		
Острые	24	34
Тупые	31	51
Отсутствуют	45	15
Всего	100	100
Диспепсические проявления		
Тошнота	31	45
Рвота	28	29
Изжога	19	26
Отсутствуют	22	0
Всего	100	100

Примечание: ЖКБ – желчнокаменная болезнь, АР – аномалии развития.

холестаза, проявляющегося теми же клинико-биохимическими изменениями, что и у больных с острым гепатитом. По мнению А.Г. Писарева и Н.М. Обольской (1993), схема развития патологического процесса у больных хроническим гепатитом в сочетании с деформацией желчного пузыря может быть следующей (рис. 1).

Известно, что патогенез хронических заболеваний печени, несмотря на всесторонние исследования, окончательно не установлен. В этой связи нарушение пассажа желчи, застой ее в билиарном тракте, в частности обусловленные врожденными АР желчного пузыря и/или желчных протоков, не могут не отразиться на функциональном состоянии печени. Наличие АР билиарного тракта, следовательно, может рассматриваться как один из причинно-значимых факторов риска у детей с хроническими заболеваниями печени.

В еще большей степени аномалии билиарного тракта имеют значение в патогенезе холецистита, холестероза желчного пузыря, желчнокаменной болезни. Не случайно, а скорее закономерно у детей с такими большими аномалиями развития, как киста общего желчного протока, болезнь Кароли, где имеется выраженный застой желчи, в последней определяются билиарный сладж, микроконкременты и даже камни значительных размеров – 5–10 мм и более.

Собственные данные свидетельствуют о наличии у каждого второго ребенка с холелитиазом различных АР желчного пузыря и желчных протоков. Эти аномалии могут иметь патогенетическое значение, на что в свое время обращал внимание Ашоф (1909). Нарушение пассажа желчи рассматривалось как один из факторов, способствующих желчнокаменной болезни.

Сравнение клинических проявлений у детей с желчнокаменной болезнью (ЖКБ) и в сочетании с аномалиями развития билиарного тракта, по нашим данным, выявило различие (табл. 1).

Основными жалобами у детей с ЖКБ были боли в животе и диспепсические расстройства. Боли в животе чаще (85%) отмечались у детей с холелитиазом, сочетающимся с аномалиями развития желчевыводящих путей. Тупые (ноющие, распирающие) по своему характеру боли имелись у половины детей, острые (приступообразные, схваткообразные) – у трети больных. Болевой синдром отсутствовал в этой группе лишь у каждого седьмого ребенка (15%), в то время как у детей с холелитиазом без АР билиарного тракта – в 3 раза чаще (45%). Немаловажно, что дети с ЖКБ в сочетании с АР (42%) неоднократно госпитализировались в стационар с подозрением на острый аппендицит, кишечную колику, а девочки – на гинекологические заболевания.

У большинства детей (2/3) с холелитиазом и аномалиями отмечалась связь болевого синдрома с приемом жирной и жареной пищи, употреблением большого количества белка. Также чаще (69%) возникновению абдоминального синдрома предшествовали физические нагрузки – бег, прыжки, спортивные соревнования и пр. Среди диспепсических проявлений почти у половины (45%) детей была тошнота [2].

Можно предполагать, что наличие аномалий у детей, когда в ответ на прием высокобелковой и жирной пищи требуется большое количество желчи, способствует нарушению ее пассажа, обуславливает различные дискинетические расстройства, в частности спазм сфинктеров желчных протоков, и приводит к появлению болей в животе. Физические перегрузки, особенно сопровождающиеся сотрясением тела, также

Таблица 2

Аномалии билиарного тракта у 72 детей с ЖКБ (по данным эндоскопической ретроградной холангиопанкреатографии)

Аномалии	Количество
Фатеров сосок	
- стеноз	7
- мембрана (ы)	3
Холедох	
- стеноз дистального отдела	10
Пузырный проток	
- фиброзные тяжи	12
- гипоплазия и фиброз	6
- стриктуры	4
- низкое впадение в ОЖП	7
- киста	4
- удлинённый, извитой с тяжами	5
Общий печеночный проток	
- киста	1
Желчный пузырь	
- двойной	3
- гипоплазия	1
- дивертикул	2

Примечание: ЖКБ – желчнокаменная болезнь, ОЖП – общий желчный проток.

могли препятствовать обычному току желчи по протокам и выходу ее из желчного пузыря.

Немаловажно, что у детей с холелитиазом и аномалиями билиарного тракта имела тенденция к более ранней манифестации заболевания, прогрессивному течению, меньшей эффективности проводимых терапевтических мероприятий. Примечательным является у детей с АР преобладание (в 1,5 раза) билирубиновых (пигментных) конкрементов над холестериновыми. Применение литолитических средств, в частности урсофалька, у таких больных было нецелесообразным. Следует подчеркнуть, что наличие разнообразных АР желчного пузыря и желчных протоков у детей с холелитиазом было одним из показаний к хирургическому лечению. К тому же отклонения в строении желчного пузыря и желчных протоков были, как правило, не изолированными, а сочетанными, что подтверждалось результатами ЭРХПГ (табл. 2).

Примером комбинаций являются:

- гипоплазия желчного пузыря + удлинённый, извитой пузырный проток с тяжами;
- киста общего желчного протока + киста общего печеночного протока;
- стеноз дистального отдела холедоха + мембрана Фатерова соска + низкое впадение пузырного протока в общий желчный проток;
- удвоенный желчный пузырь + стриктуры пузырного протока.

Эти и другие варианты АР билиарного тракта, препятствуя пассажу желчи, способствуют возникновению таких экзквизитных состояний у ребенка, как желчная колика и механическая желтуха. Кроме того, аномалии желчного пузыря и желчных протоков могут сочетаться с панкреатодуоденальными аномалиями [3]. Это создает условия для развития холецистита, вне(под)печеночного холестаза, панкреатита, хронической дуоденальной непроходимости, но также может усугублять течение других заболеваний органов пищеварения. Учитывая анатомо-топографические взаимоотношения общего желчного и Вирсунгова протока, логично предположить, что при аномалиях желчевыводящих протоков возможно нарушение оттока секрета поджелудочной железы. В таких случаях происходит изменение деятельности железы вплоть до развития экзокринной недостаточности.

Небезынтересен факт обнаружения у 90% детей с аномалиями развития билиарного тракта эхографических изменений поджелудочной железы в виде увеличения размеров хвоста, тела, головки, повышения или понижения эхогенности ткани органа, нечеткости контура и др.

Одной из проблем современной гастроэнтерологии является диагностика холецистита. Если распознавание острого воспалительного процесса в желчном пузыре, характеризующегося клиническими проявлениями и подтверждаемого лабораторными и инструментальными (УЗИ, лапароскопия) исследованиями, в целом не представляет трудностей, то выявление хронического холецистита как у детей, так и у взрослых относится к наиболее сложным в диагностическом отношении врачебным мероприятиям. Следует учитывать однотипность

Нарушение деятельности органов пищеварения у детей с аномалиями билиарного тракта

Рисунок 2



трофии. Следует подчеркнуть, что если у детей без АР склеротические изменения носят очаговый характер, то при АР билиарного тракта они являются диффузными. Принципиальное различие морфологических изменений стенки желчного пузыря у детей с АР состоит в том, что первично изменения наблюдаются в стенке сосудов мышечного слоя, сопровождаясь патологическими процессами пролиферации, склероза, дистрофии, в дальнейшем распространяясь до слизистого слоя. Напротив, у детей без АР процесс, начинаясь со слизистой оболочки, постепенно распространяется на собственную пластинку, затем – в мышечный слой [4].

клинической картины хронических заболеваний верхних отделов пищеварительного тракта гастрита, дуоденита, панкреатита, холецистита. Однако считается с возможностью развития хронического воспалительного процесса в желчном пузыре, как, впрочем, и в других отделах билиарного тракта, необходимо, особенно в случае наличия таких морфофункциональных изменений желчевыводящих путей, как аномалии и дискинезии. Это находит подтверждение при морфологическом исследовании удаленных с помощью лапароскопической холецистэктомии желчных пузырей.

У больных имеет место картина хронического воспалительного процесса, характеризующаяся инфильтрацией всех слоев стенки желчного пузыря лимфогистиоцитарными клеточными элементами. Одновременно определяются дистрофические процессы различной степени выраженности, а также выраженные реакции микрососудистого русла, проявляющиеся кровоизлияниями в подслизистый слой, спазмом сосудов, периваскулярным склерозом, что усугубляет процессы дис-

Примечательно, что при некоторых заболеваниях, сочетающихся с АР билиарного тракта, отмечается более прогрессирующее течение. Именно это обстоятельство послужило основой для сопоставления клинической картины у детей с таким распространенным по частоте заболеванием, как гастродуоденит (ГД). Сравнение двух групп больных с ГД, первой – без аномалий и второй – с аномалиями желчного пузыря и желчных протоков, позволило установить клинико-лабораторные и инструментальные различия.

Именно у детей с гастродуоденитом и АР характерными были:

- *поздние боли*, то есть появляющиеся спустя 1,5–2 часа после приема пищи;
- чередование *запоров и поносов*;
- *утолщение* стенки желчного пузыря – 2–3 мм и более;
- *эхографические изменения поджелудочной железы* – увеличение размеров, повышение/понижение эхогенности ткани, нечеткость контура;
- наличие *дуоденогастрального рефлюкса и эзофагита*;

- повышение в сыворотке крови *щелочной фосфатазы*.

Наличие у детей поздних болей, на наш взгляд, обусловлено нарушениями пассажа желчи в связи с наличием препятствий в билиарном тракте: перегибов, перетяжек, мембран, кист и др. Проявления кишечной диспепсии у этих детей представляются вполне логичным, так как у них из-за изменения желчеотделения может быть нарушена энтерогепатическая циркуляция желчных кислот и, как следствие этого, возникает синдром малассимиляции. Печень у большинства детей пальпировалась по средней ключичной линии на 2 см, а у некоторых больных – на 3–4 см. В генезе гепатомегалии, надо полагать, основное значение имеет холестаз, обусловленный нарушением оттока желчи в кишечник и сопровождающийся повышением в сыворотке крови содержания щелочной фосфатазы. По данным эзофагогастродуоденоскопии, достоверно значимыми были дуоденогастральный рефлюкс и дистальный эзофагит, ультрасонографии – утолщение стенки желчного пузыря до 2 мм и более, изменения поджелудочной железы.

Подобные изменения отмечались у детей с язвенной болезнью.


Заслуживает внимания факт преобладания щелочного рефлюксанта у больных гастродуоденитом и гастроэзофагеальным рефлюксом (ГЭР), одновременно имеющих деформации желчного пузыря (Иванова И.И., Апенченко Ю.С., 2003). Так называемый «щелочной ГЭР» наравне с «кислым ГЭР» способствует развитию гастроэзофагеальной рефлюксной болезни, одним из осложнений которой является пищевод Барретта, характеризующийся замещением обычного сквамозного эпителия слизистой дистального отдела пищевода на специализированный цилиндрический эпителий. При наличии эпителия интестинального типа высок риск развития аденокарциномы пищевода. Можно предположить, что при аномалиях билиарного тракта, нарушающих пассаж желчи, возможно ее депонирование – в желчном пузыре, в кисте общего желчного

протока и др. В случае одномоментного поступления желчи в большом количестве в просвет двенадцатиперстной кишки часть ее ретроградно забрасывается в желудок, способствуя нарушению секреции и моторики, далее – в пищевод (рис. 2).

Подобный заброс желчи в пищевод особенно часто происходит в случае повышения давления в области сфинктеров Капанджи, Окснера, связки Трейца, одновременно при недостаточности пилорического и кардиального сфинктеров.

Задержка поступления желчи в кишечник изменяет энтерогепатическую циркуляцию желчных кислот, обуславливая нарушение всасывания липидов и особенно жирорастворимых витаминов. В дальнейшем возможно развитие мальдигестии.

Важно подчеркнуть, что у детей нередко (30–40%) аномалии билиарного тракта являются сочетанными – желчного пузыря и желчных протоков. Аналогичные данные приводит Ю.Ю. Соколов (2002) об одновременном наличии аномалий билиарного тракта, поджелудочной железы, двенадцатиперстной кишки. Небезынтересно, что у детей школьного возраста, имеющих различные аномалии желчного пузыря и жечных протоков, практически всегда выявляются заболевания пищевода, желудка, кишечника, поджелудочной железы. Изолированные аномалии билиарного тракта свойственны детям дошкольного возраста.

На наш взгляд, можно предположить, что разнообразные аномалии билиарного тракта являются своеобразными стигмами дисэмбриогенеза пищеварительной системы, наподобие внешних стигм, выявляемых нередко (20–25%) в детской популяции. Что касается кистозных изменений билиарного тракта, то у некоторых детей подобные изменения имеются в легких, почках. В этих случаях речь идет о кистозной болезни у детей, что вызывает необходимость специального генетического обследования больных (пробандов) и их родственников. 

Список литературы находится в редакции.