

Полтавський державний медичний університет
кафедра Педіатрії №2
для лікарів інтернів I-го року навчання з фаху “Педіатрія”

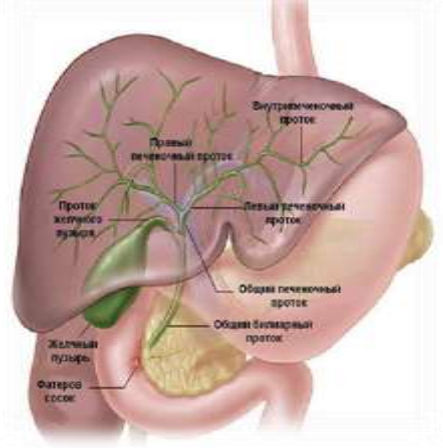
Захворювання гепатобіліарної системи у дітей.

Хвороби жовчного міхура та жовчовивідних шляхів. Диференційований підхід до лікування функціональних розладів біліарного тракту у дітей. Нові методи лабораторно-інструментальної діагностики.



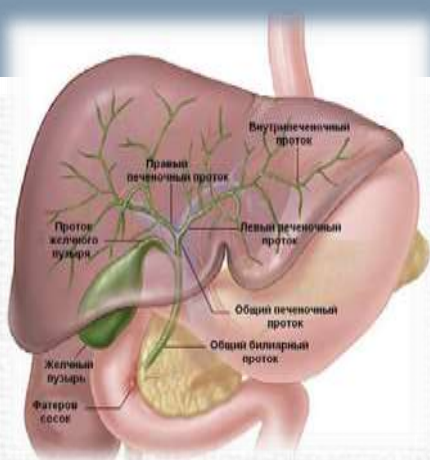
Ukraine NOW ua

доц. Несіна І.М.



План лекції:

- Фактори ризику та патогенез розвитку патології біліарної системи
- Класифікація захворювань гепатобіліарної системи.
- Функціональні розлади біліарного тракту у дітей: клініка, діагностика, лікування, диспансерне спостереження.
- Хронічний гепатит у дітей: клініка, діагностика, лікування, диспансерне спостереження.
- Ацетонемічний криз у дітей.



Біліарні дисфункції- діагноз

виключення

❑ При обстеженні дітей, які скаржаться на біль в животі, у 90% обстежених від 8 до 10 років органічної причини виявити не вдається

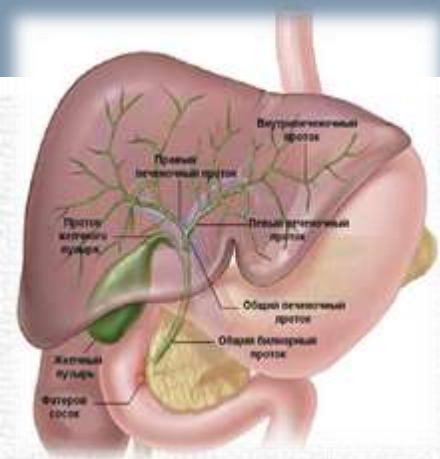
❑ Однією з найбільш частих причин болю в животі у дітей залишаються біліарні дисфункції

❑ Захворювання жовчовивідної системи складають, за даними різних авторів, 55-80% серед дітей з функціональними порушеннями ШКТ і спостерігаються у 25-50 % дітей, які звертаються до лікаря гастроентеролога.**

❑ Функціональні захворювання біліарного тракту – найменш вивчений розділ функціональної патології ШКТ.

**United European Gastroenterology (UEG)*

***Асоціація педіатров-гастроентерологів и нутриціологів України*



Біліарні дисфункції- проблеми верифікації і лікування

■ **За останні декілька десятиріч захворюваність на ФРБТ у дітей значно зросла – можливо, внаслідок значного підйому захворюваності дитячим ожирінням, а також підвищенням частоти холецистектомії.**

■ **У дітей зазвичай переважають акалькульозні причини болю в жовчному міхурі.**

The rising tide of cholecystectomy for biliary dyskinesia.

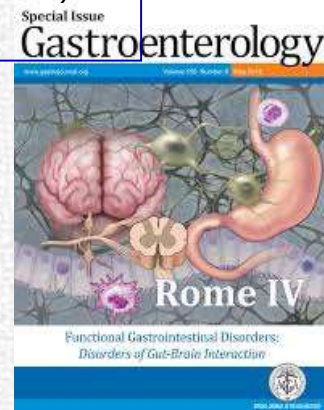
Bielefeldt K¹.2013.

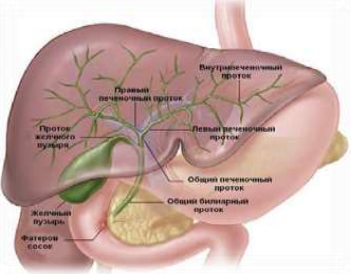
In the validation sample, biliary dyskinesia accounted for 81% of the patients with ICD-9 code 575.8 (gall-bladder disease not elsewhere specified). Between 1997 and 2010, admissions for acute cholecystitis and complications of gallstone disease decreased slightly, whereas admissions with the primary diagnosis code ICD-9 575.8 tripled. This rise was most pronounced in the paediatric population (700% increase), with biliary dyskinesia accounting for more than 10% of cholecystectomies. Compared with acute biliary diseases, significantly more of the elective hospitalisations were covered by private insurances.

- **Дискінезії (син.) дисфункція, функціональний розлад жовчного міхура** – узагальнений розлад моторики ЖМ, що супроводжується болем в правому підребер'ї.

- У США функціональний розлад жовчного міхура розглядається як одне з показань до холецистектомії в 10-20% дорослих пацієнтів та 10-50% дітей (Mahida JV, Sulkovski JP, 2015)

- **Функціональний розлад сфінктера Одді** – розлад, який характеризується недостатнім або підвищеним скороченням самотійного фіброзно-м'язового утворення, яке міститься в зоні великого дуоденального соска





Етіопатогенетичні фактори

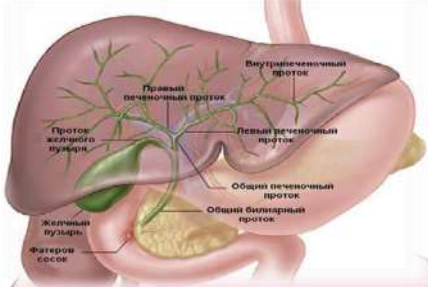
ФРБТ

Первинні

- Спадкова схильність (ферментативні дефекти синтезу жовчі, Синдром Жильбера)
- Вроджена патологія (слабкість, гладкої мускулатури ЖП, аномалії будови ЖП і жовчовивідних шляхів)
- Конституційна схильність (астенічний тип, ожиріння)
- порушення регуляції вегетативної нервової системи
- Дитячі психогенні стани невротизація особистості
- Неадекватне і незбалансоване харчування
- Гельмінтози і паразитози
- Гормональні дисфункції (початок менструацій)

Вторинні

- Хронічні захворювання ШКТ
- Хронічні захворювання печінки (холестаз)
- Хронічні запальні захворювання органів черевної порожнини та органів малого тазу
- Дитячі бактеріальні та вірусні інфекції та інтоксикації
- Алергічні захворювання
- Лікарські перапарати, які призводять до порушення реологічних властивостей жовчі (антибіотики, пероральні контрацептиви та ін.)



Механізми розвитку ФРБТ

ЗМІНИ
ХІМІЧНОГО
СКЛАДУ
ЖОВЧІ

НЕРІВНОМІРНЕ
ВИДІЛЕННЯ ЖОВЧІ В
ДПК

ПОРУШЕННЯ
ВИПРОЖНЕННЯ ЖМ і
РОБОТИ СФІНКТЕРА
ОДДІ

- ЗНИЖЕННЯ БАКТЕРІОЦИДНОСТІ ВМІСТУ ДПК
- ПОРУШЕННЯ ПЕРЕТРАВЛЮВАННЯ І
ВСМОКТУВАННЯ (жирів)

- ПЕРЕДЧАСНА ДЕКОН'ЮГАЦІЯ ЖОВЧНИХ
КИСЛОТ

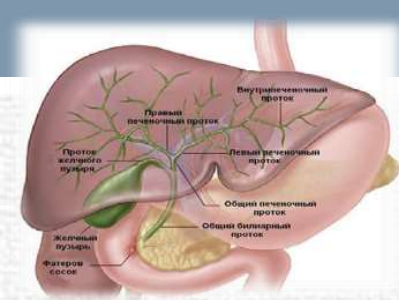
- ДУОДЕНАЛЬНА ГІПЕРТЕНЗІЯ, РЕФЛЮКСИ, СЛАДЖ та
ін.

ФРБТ



Симптоми «тривоги» при ФГР, які потребують поглибленого обстеження

- ☐ Сімейний анамнез по запальним захворюванням кишечника, целіакії, виразковій хворобі
- ☐ Постійний біль в правому верхньому або правому нижньому квадранті
- ☐ Дисфагія, одиофагія
- ☐ Постійна блювота
- ☐ Гастроінтестинальна кровотеча
- ☐ Нічна діарея
- ☐ Артрит
- ☐ Параректальний біль
- ☐ Затримка статевого дозрівання, зросту
- ☐ Немотивоване схуднення
- ☐ Лихоманка неясного генезу



Класифікація біліарних дисфункцій



Наказ № 59 від 29.01.2013 р
/згідно Римського Консенсусу III/



Римські критерії
діагностики IV (2016 р)

Е. Функціональні розлади ЖМ та СО:

**Е1. Функціональний розлад
ЖМ**

**Е2. Функціональний розлад
СО по біліарному типу**

**Е3. Функціональний розлад
СО по панкреатичному типу**

Е. Розлади ЖП та СО:

Е1. Біліарний біль

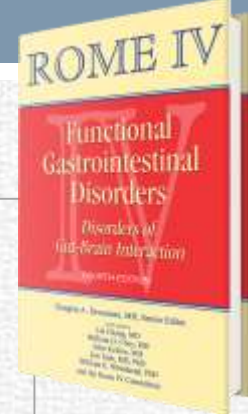
**Е1а. Функціональний розлад
ЖМ**

**Е1в. Функціональний розлад
СО по біліарному типу**

**Е2. Функціональний розлад СО
по панкреатичному типу**

ЖМ-жовчний міхур
СО-Сфінктер Одді

Біліарний біль K82.8



Основні критерії

- локалізація в епігастрії/правому верхньому квадранті живота
- тривалість до 30 хв, виникають з різними інтервалами,
- порушують

Додаткові критерії

- можливий зв'язок з нудотою, блювотою,
- ірадіація болю в спину, праву підлопаткову

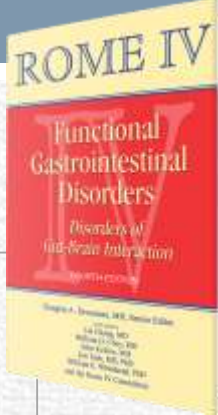
з Критерії порушень функції жовчного міхура включають наявність біліарного болю при відсутності конкрементів та іншої органічної патології

денну активність

До підтримуючих критеріїв відносять нормальні показники білірубину, печінкових проб, амілази і ліпази

Зв'язок болю з моторикою кишечника, змінами положення тіла та кислотосупресивною терапією виявляють не більше ніж у 20% хворих

Частота розвитку даного розладу -до 20% в дорослих і до 50% у дітей



Функціональний розлад жовчного міхура K82.8

Основні критерії

- *біліарний біль (E1)*
- *відсутність каменів в ЖП або іншої структурної патології (біліарного сладжу)*

Додаткові критерії

- *Низька фракція викиду на сцинтиграфії ЖП (менше 40%). Можливе використання динамічного УЗД або КТ*

- *Нормальний рівень печінкових ферментів*

(аспартатамінотрансфери (АСТ), аланінамінотрансфери (АЛТ), лужної фосфатази (ЛФ)), кон'югованого білірубину і

Функціональний розлад сфінктера Одді по біліарному типу (K83.4) Sphincter of Oddi Dysfunction(SOD)

Основні критерії

- Критерії біліарного болю.
- Підвищення рівня печінкових ферментів або розширений жовчний протік (> 12 мм)

Додаткові критерії

- нормальний рівень амілази/ліпази
- порушення при манометрії сфінктера Одді,
- відповідні дані сцинтиграфії (відсутність ознак обструкції)

- Відсутність

ЖМ...частіше розглядається у пацієнтів, які перенесли холецистектомію при виключенні органічної патології — стриктур фатерова соска, панкреатиту, НЖХП, ФД, СПК, використання опіатів.

Наявність даного розладу у пацієнтів з ЖМ мало ймовірно.

патології

Основні критерії

- Задokumentовані повторні епізоди панкреатиту (типові болі з підвищенням рівня амілази або ліпази > 3 разів відносно норми **та/або ознаки** гострого панкреатиту, які виявляються за допомогою методів візуалізації).
- Виключення іншої етіології панкреатита.
- Відсутність порушень при ендоскопічному ультразвуковому дослідженні.
- Порушення тиску сфінктера Одді, визначається при манометрії.
- Верхньою межею базального тиску сфінктера Одді є 35-40 мм рт.ст.

Додаткові критерії

нормальний рівень ферментів печінки і ферментів підшлункової залози

Знижена фракція викиду жовчного міхура при сцинтиграфії

Діагностичний алгоритм дисфункції жовчного міхура (згідно Римських критеріїв IV, 2016)

Аналіз скарг хворого на відповідність критеріям **біліарного болю**

Оцінка активності печінкових і панкреатичних ферментів,
УЗД, ЕФГДС, КТ, МРТ, виключення "симптомів тривоги"

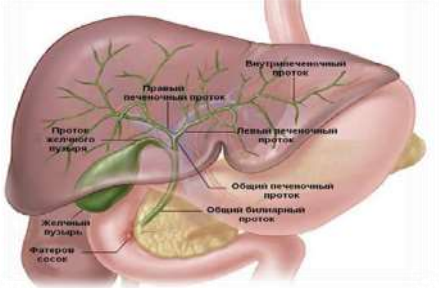
Виключення органічної патології ШКТ

Відповідність клінічних
скарг критеріїв
біліарного болю

Зменшення фракції
випорожнення ЖМ
(УЗ-холецистографія,
біліосцинтиграфія)
вагомі клінічні дані

**Функціональний біліарний
біль**

Функціональний розлад ЖМ
по біліарному типу



Клінічні наслідки біліарних дисфункцій (згідно Римських критеріїв IV, 2016)

Біліарна дисфункція

• ЗАПАЛЕННЯ

**• Ноцицептивна сенситизація
панкреатодуоденобіліарної зони**

• Персистенція болю

Холецистектомія

**Сенситизація
закінчується**

**Дисфункція
СФО**

**Персистуючий
постхолецистектомічний
біль**

БІЛІАРНИЙ СЛАДЖ:

в загальній популяції 1,7-4%
серед пацієнтів з гастроентерологічними скаргами 7,5%
серед пацієнтів з біліарною диспепсією 24,4–55%

Janowitz P. et al., 2013

ПРИЧИНИ БІЛІАРНОГО СЛАДЖА:

- зниження синтезу жовчних кислот
- порушення нейрогуморальної функції ЖМ
- підвищення літогенності жовчі



www.tdkursiv.ru

EPOST™
Electronic Presentation Online System

ESIR
EUROPEAN SOCIETY OF RADIOLOGY

Ceftriaxone induced gallbladder lithiasis in children

Authors: L. N. Santos¹, M. A. Olivier Barbosa¹, A. Lupi Benavides²; ¹Mexico city, DF/MX, ²Mexico/MX

Ceftriaxone associated pseudolithiasis is fairly frequent in children, but rarely taken into account. It occurs in 15% to 57% of children as early as the second day of treatment, and in most cases is asymptomatic and disappears in less than 2 months. Various terms, such as "pseudolithiasis" or "reversible lithiasis", have been used.

Діагностика БС

- ендоскопічна ультрасонографія
- ЕРПХГ
- Дослідження скоротливої функції жовчного міхура
- Біохімічне дослідження жовчі
(холатохолестериновий коефіцієнт і індекс насичення холестерином)
- Динамічна холецистографія



**Симптоми, які підтверджують
ФРБТ, часто розрішуються
спонтанно, тому раннє
втручання є необгрунтованим**

Обгрунтовано застосування груп препаратів:

**Спазмолітики
Прокінетики**

нейромодулятори

**урсодезоксихолева
кислота**

Правильний синдромальний діагноз ФРБТ:

- Нормалізація режиму харчування;
- Психотерапевтичні методики;
- Лікарські засоби з високим профілем безпеки і широким спектром терапевтичної дії

Functional Abdominal Pain in Children
Seema Khan, MD, Children's National Medical Center, Washington. Updated December 2012.

NICE National Institute for Health and Care Excellence

Irritable bowel syndrome in adults: diagnosis and management of irritable bowel syndrome in primary care

Issued: February 2015

ЛІКУВАННЯ

Подразнення вісцеральних нервових закінчень при гіпотонії і атонії ЖМ

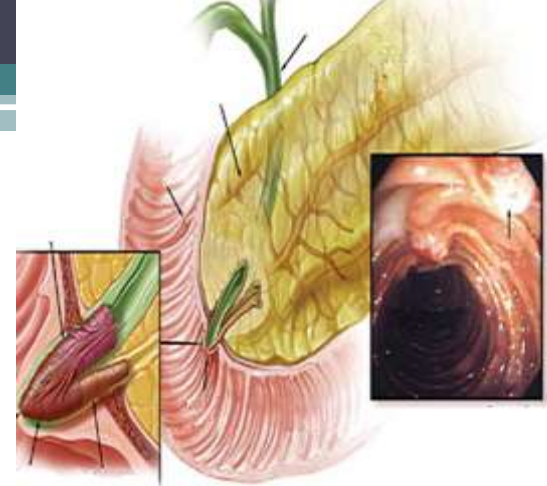
Спазм гладкої мускулатури ЖМ:
періодична дисфункція сфінктерного апарату біліарного тракту
Порушення нейрогуморальної синхронізації скоротливої функції ЖМ

Безпосереднє подразнення рецепторних закінчень в результаті ішемії, запалення

Медикаментозна терапія ФРБТ

(протокол №59 від 29.01.2013рр)

Гіпокінетичний (гіпотонічний) тип

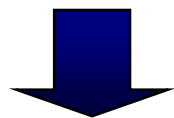


- **холеретики** (урсодезоксихолева кислота – **Укрлів** в дозі 5 -10 мг/кг на добу в 2 прийоми тривалість 2-3 тижні
- **холекінетики** (екстракт листя артишока, сульфат магнія, сорбіт 20%, ксиліт 20% та ін.);
- **прокінетики** (домперідон – **Домлід** дітям з 3 до 12 років по 0,25 – 0,5 мг/кг , дітям старше 12 років по 10 мг 3 рази на добу за 15 – 30 хв. до їжі 7-10 днів);

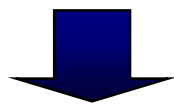


Результат HBV и HCV інфекції

HBV



Хронізація:
дорослі – 2-10 %



Хронізація:
Діти - 1-го року -70-90%;
2-3 роки- 40-70%;
4-6 років – 10-40%
старше 6 лет -6-10%

HCV



Дорослі:
Хронізація – 70-90%;
Спонтанний кліренс-
РНК HCV 8-20%;
Розвиток цирозу- 8-24%



Діти:
Хронізація -70-90%
Спонтанний кліренс-20-45%
Розвиток цирозу- 8%

Мета терапії ХГВ



Еволюція лікування HBV-інфекції



IFN

1991

УВО <21%

LAM

1998

УВО ~44%

ADV

2002

УВО ~21%

PegIFN α -2a

2004

УВО ~25%

ETV

2006

УВО ~57%

ТЕЛБИВУДИН (TDF)

2007

УВО
~59%



Показання до проведення інтерферонотерапії

при гепатиті В:

- ✓ наявність маркерів реплікації HBV (HBeAg і HBV-ДНК),
- ✓ підвищення рівня сироваткових амінотрансфераз більше ніж у два рази

при гепатиті С:

- ✓ наявність клінічних симптомів і прогресуючий перебіг захворювання
- ✓ підвищення рівня сироваткових амінотрансфераз більше 1,5 разів вище норми (рекомендації EASL)
- ✓ наявність сироваткових маркерів реплікації HCV (анти-HCV IgM і РНК-HCV)



Показання для лікування ХГВ (EASL, 2009)

HBsAg (+), HBsAg (-)

HBV ДНК <2000 МО/мл
Біопсія (неінвазивні
тести) <A2F2 (METAVIR)
АЛТ ≤ N

HBV ДНК >2000 МО/мл
Біопсія (неінвазивні
тести) ≥A2F2 (METAVIR)
АЛТ ≥ N

- **Лікування не показане**
- **Моніторинг (кожні 3-6 мес)**

Лікування

Ацетонемічний синдром

це специфічна реакція організму дітей, як правило, дошкільного та молодшого шкільного віку, в основі якої лежить порушення обміну кетонових тіл



У **МКБ 10 АС** не виділяється як окрема нозологічна одиниця, проте в практичній діяльності педіатр часто зустрічається з різними порушеннями обміну речовин у дітей, які супроводжуються розвитком ацетонемічного синдрому.

Виявлення початкових ознак розвитку ацетонемічного синдрому, проведення своєчасної діагностики дозволяє запобігти маніфестацію ацетонемічного кризу

За кордоном такий стан розглядається як окрема нозологія під назвою синдром циклічної блювоти (Cyclic Vomiting Syndrom - CVS)

Лікування АС поділяють на два етапи:

➤ *купірування ацетонемічного кризу*

з відновленням нормального обміну речовин (відноситься до первинного і вторинному АС)

➤ *проведення заходів в період між нападами*

спрямованих на профілактику рецидивів (для первинного АС)





Дякую за увагу!