

УДК 616.711-002-053-07

СИНДРОМ СГУЩЕНИЯ ЖЕЛЧИ – ПРОСТО ЛИ СИНДРОМ ИЛИ ОДНО ИЗ ПРОЯВЛЕНИЙ ГРОЗНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ

Аманбекова Ж.Е., Акшалов А.Р.

*Карагандинский государственный медицинский университет, г.Караганда,
e-mail: beetlejuice2395@mail.ru*

Представлен клинический случай из практики детской пульмонологии. Наличие у пациента диагноза «Бронхиолит», а также синдромов сгущения желчи и мальабсорбции, привели диагностический поиск за пределы бронхолегочной патологии. Данная работа является показательной, насколько наш организм - целостный механизм, в котором один синдром может быть причиной различных заболеваний. Работа посвящена актуальным вопросам одного из наиболее частых наследственных заболеваний у детей. Какое изменение печени и желчного пузыря свойственно ребенку с умеренной кишечной симптоматикой и преимущественно легочной формой заболевания. Показана целесообразность проведения дальнейшего обследования и постановки диагноза. Так же мы рассматриваем желчь не просто как продукт деятельности гепатоцитов, участвующий в пищеварительной цепочке, но и как бактерицидный продукт.

Ключевые слова: синдром сгущения желчи, муковисцидоз, кистозный фиброз, бронхиолит, дети.

THE SYNDROME OF BILE THICKENING IS SIMPLY A SYNDROME OR ONE OF THE MANIFESTATIONS OF A TERRIBLE DISEASE

Amanbekova Zh.E., Akshalov A.R.

Karaganda state medical university, Karaganda, e-mail: beetlejuice2395@mail.ru

A clinical case from the practice of pediatric pulmonology is presented. The patient's diagnosis of «Bronchiolitis», as well as bile and malabsorption thickening syndrome, led a diagnostic search beyond the bronchopulmonary pathology. This work is indicative of how much our body is a holistic mechanism in which one syndrome can be the cause of various diseases. The work is devoted to topical issues of one of the most common hereditary diseases in children. What changes in the liver and gall bladder are typical of a child with moderate intestinal symptoms and predominantly pulmonary disease. The expediency of further examination and diagnosis is shown. We also consider bile not just as a product of hepatocyte activity, involved in the digestive chain, but also as a bactericidal product.

Keywords: syndrome of bile thickening, mucoviscidosis, cystic fibrosis, bronchiolitis, children.

Синдром сгущения желчи (ССЖ) — это синдром, развивающийся как осложнение гемолитической болезни новорожденных. При этом нарастание интенсивности желтухи отмечается с конца первой недели жизни, сопровождается увеличением размеров печени, иногда значительным, и частичным обесцвечиванием стула. [1, 2]

Желчь – это продукт деятельности гепатоцитов. Жёлтая, коричневая или зеленоватая, горькая на вкус, имеющая специфический запах, накапливаемая в жёлчном пузыре жидкость. [2]

Желчь выполняет следующие функции:

- эмульгирование жиров, то есть расщепление их до малейших составляющих;
- способность растворять продукты липидного гидролиза, тем самым улучшая их всасывание и трансформацию в конечные продукты обмена веществ;
- регулирующее, так как жидкость отвечает не только за процесс формирования желчи и ее выделения, но и за моторику;
- желчь отвечает за секреторную функцию тонкого кишечника, то есть за возможность вырабатывать пищеварительные соки;

– инактивация пепсина и нейтрализация кислотных компонентов желудочного содержимого, которое поступает в полость двенадцатиперстной кишки, тем самым осуществляется защитная функция кишечника от развития эрозии и изъязвления;

– бактериостатические свойства, за счет чего происходит угнетение и распространение в пищеварительной системе болезнетворных микроорганизмов;

– сменяет желудочное пищеварение на кишечное путем ограничения действия пепсина и создания наиболее благоприятных условий для активности ферментов поджелудочного сока, особенно липазы. [3]

Подробнее остановимся на шестом (6) пункте. Изучая микрофлору кишечника: мы знаем, что кишечные микроорганизмы, синтезирующие витамины К, Е и витамины группы В (В6, В12) подавляются при росте патологических микроорганизмов. То есть имеет место развитие гнилостных процессов, что влечет за собой общее снижение иммунного противостояния.

Следовательно ССЖ, отсутствие или малое поступления желчи в просвет тонкого кишечника - ведет к уменьшению бактери-

цидных свойств пищеварительных соков и активному росту, развитию и функции патологической микрофлоры.

Кроме того, синдром сгущения желчи (ССЖ) может являться одним из наиболее ранних клинических проявлений муковисцидоза.

Классическую «диагностическую триаду» при муковисцидозе составляют:

- положительный потовый тест (уровень хлоридов пота более 60 мэкв/л);
- легочный синдром;
- кишечный синдром.

При этом достаточно сочетания любых двух из этих трех признаков для постановки диагноза муковисцидоза. [4]

Клиническим проявлением служит эндокринная недостаточность, которая имеет место у большинства больных муковисцидозом и проявляется в нарушении ассимиляции жира, стеаторее и отставании в физическом развитии. Нарушение стула встречается уже с первых дней жизни у 47% больных муковисцидозом, а к году – у 76%. У пациентов, не получающих соответствующего лечения, характерен вторичный дефицит жирорастворимых витаминов – А, Е, D и К. [5]

Бронхолегочные изменения доминируют в клинической картине муковисцидоза, определяя прогноз заболевания у 95% больных. В течение первого года жизни появляются симптомы поражения респираторной системы: стойкий сухой кашель, приступы удушья, одышка. Кашель обычно усиливается ночью или при пробуждении.

Как правило, воспалительному процессу в бронхах предшествует вирусное поражение носоглотки, гортани, трахеи (респираторно-синцитиальные вирусы, адено- и риновирусы, вирусы гриппа, парагриппа), неизбежно ведущее к гибели клеток мерцательного эпителия и присоединению бактериальной флоры.

Мукостаз и хроническая бронхиальная инфекция становятся фоном для повторных респираторных эпизодов: бронхоолитов, бронхитов, пневмоний. [6]

Случай из клинической практики

05.12.17 г. В Областную Детскую Клиническую Больницу (ОДКБ, г. Караганда) поступил ребенок А, 15 дней (д/р 21.11.17г) с жалобами на одышку, частый кашель, насморк, беспокойство и повышение температуры тела до 38,0. Заболел впервые. Родился от 1й беременности, 1х родов в срок, с весом 3600 грамм, ростом 55 см. На естественном

вскармливании с 1х суток рождения. Привит в родильном доме. На «Д» учете не состоит. Мама контакт с туберкулезно-инфекционными больными отрицает. Аллергоанамнез спокоен, наследственность не отягощена.

На момент обращения со слов матери ребенок болен второй (2) день. Заболевание началось с заложенности носа, после присоединился кашель. Самостоятельно принимали «амбробене» пять (5) капель три (3) раза в день, растирали грудную клетку бараньим жиром. Состояние не улучшилось, а усугубилось одышкой. Была вызвана БСМП, доставлены в приемный покой ОДКБ, госпитализированы в 6 отделение, 13 палату.

Состояние на момент осмотра оценивается, как средней степени тяжести - за счет: синдромов дыхательной недостаточности (1-й степени), бронхообструкции, интоксикации и катаральных явлений.

Объективно: температура тела Т- 37,0 С⁰, частота сердечных сокращений ЧСС- 146 в минуту, частота дыхательных движений ЧДД- 64 в минуту, масса тела 3450 грамм.

Самочувствие ребенка умеренно нарушено, беспокоен. Сознание ясное. Аппетит сохранен. Телосложение правильное.

Кожные покровы желтого цвета, желтушность по Крамеру равна 4 зонам (голова, грудная клетка, конечности), имеются высыпания на лице в области щек, волосистой части головы, на спине. Подкожно-жировой слой развит слабо, распределен равномерно. Периферические лимфоузлы не увеличены.

Костно-суставная система без деформации, движения в суставах в полном объеме.

Носовое дыхание затруднено, за счет ринореи. Зев гиперемирован, на видимой слизистой рта имеются белесоватые творожистые обложения.

Кашель сухой, малопродуктивный, частый. Одышка смешанного характера, с участием вспомогательной мускулатуры, втяжением нижних отделов грудной клетки. Грудная клетка цилиндрической формы, обе половины участвуют в акте дыхания, симметричны. Аускультативная картина в легких: ослабленное дыхание, имеются хрипы – влажные мелкопузырчатые на вдохе, сухие свистящие на выдохе. Перкуторно коробочный тон.

Область сердца на вид не изменена, границы относительной сердечной тупости: верхняя- 2 межреберье, правая - по правой парастернальной линии, левая- на 1 см кнаружи от левой срединно - ключичной линии. Сердечные тоны ясные, ритмичные.

Язык влажный, чистый. Живот обычной формы, пальпации доступен во всех отделах, напряжен, безболезненный. Печень увеличена на 3 см. Стул кашицеобразный, жирный, имеются блестящие капли, зловонный, с рождения ходит до 8-9 раз в сутки. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Неврологический статус: большой родничок размерами 5 см x 6 см, малый родничок открыт. Имеется кефалогематома 4 см x 3 см.

ОАК от 05/12/17г.: гемоглобин Нв- 153 гр/л, цветной показатель ЦП - 1,0, эритроциты - $4,5 \cdot 10^{12}/л$, СОЭ - 3 мм/ч, тромбоциты - $509 \cdot 10^9 /л$, лейкоциты - $12,7 \cdot 10^9/л$, лимфоциты - 26,2%, моноциты- 23,0%, эозинофилы - 7,1 %, базофилы- 1,1 %.

Заключение: тромбоцитоз.

Копрограмма от 09/12/17г.: лецкоциты - 0-1 ед, консистенция- кашицеобразная, цвет - светло-желтый, нейтральный жир +++, жирные кислоты +++, слизь +.

Рентгенография грудной клетки (обзорная, в прямой проекции) от 06/12/17г.: очаговых поражений нет.

УЗИ ГДЗ от 06/12/17г.: Синдром сгущения желчи.

Выставлен диагноз: Острый бронхолит. По ИВБДВ: Тяжелая пневмония.

Сопутствующие диагнозы: Атопический дерматит. Конъюгационная желтуха. Стоматит. Кефалогематома.

Проведенное лечение: Диета ГВ, режим 3а-свободный.

Амбро раствор 7,5 мг/мл (1 мл, орально) 2 раза в день; Натрия хлорид раствор для инфузии 0,9% (3 мл, ингаляционно) 4 раза; Преднизолон раствор 30 мг/мл (0,2 мл, внутримышечно) 2 раза; аллергопресс раствор 2% 1 раз в день; цефуроксим 650 2 раза в день.

Из вышеописанного клинического случая можно выделить следующие синдромы: легочный (кашель с трудноотделяемой мокротой, хрипы в легких, бронхообструкция), кишечный (учащенный акт дефекации, стул с каплями жира, астения, потеря массы тела). Как известно достаточно иметь два клинических проявления из трех, чтобы предположить нарушения экзокринной системы, точнее такую патологию, как муковисцидоз. Для подтверждения или опровержения диагноза необходимо назначить специфические диагностические мероприятия - потовая проба (уровень хлоридов пота более 60 мэкв/л); УЗИ поджелудочной железы, биохимический анализ крови (прямой и непрямой билирубин).

У данного пациента назначенное лечение привело к улучшению динамики, но не стоит упускать из внимания состояние как "ложноположительная" динамика, так как проявление легочного синдрома заболевания "муковисцидоз" лечится аналогичным способом. Но установив диагноз "муковисцидоз" в раннем возрасте, мы можем предупредить его грозные проявления.

Дети, которые диагностируются на ранней стадии жизни и начинают лечение в молодом возрасте, могут иметь лучшее питание, рост и функцию легких.

Муковисцидоз вызывает появление толстой, липкой слизи в легких и пищеварительном тракте. Это может привести к проблемам с дыханием и пищеварением [4]

Так же, опираясь на наш диагностический поиск, синдром сгущения желчи, как самостоятельное заболевание может привести к уменьшению бактерицидных свойств пищеварительных соков и активному росту, развитию и функции патологической микрофлоры. Не говоря о последствиях гиповитаминоза витаминов К, Е и группы В, развивающееся как естественное угнетение и замена нормальной микрофлоры кишечника на патологическую, что приведет к общему снижению сопротивления организма к инфекционным внедрениям.

Рекомендуем: под контролем гастроэнтеролога - «Урсозим» из расчета 10 мг на кг массы тела, 1 раз в сутки, на ночь.

Список литературы

1. Бобровицкая А.И., Глазкова Л.Х. «Гипербилирубинемия у новорожденных- многофакторный процесс» - 2011 г.- Cyberleninka
2. Шабалов Н. П. - «Неонатология: пособие для врачей» - СПб., Т. 1, 2. -2012 г.
3. Агаджанян Н.А., Смирнов В.М.- «Нормальная физиология» - Москва, 520с. - 2009 г.
4. Красовский С.А., Самойленко В.А., Амелина Е.Л. «Муковисцидоз: диагностика, клиника, основные принципы терапии» - журнал «Атмосфера. Пульмонология и аллергология» - №1, 2013 г.
5. Belle-van Meerkerk G1, van de Graaf EA, Kwakkel-van Erp JM, van Kessel DA, Lammers JW, Biesma DH, de Valk HW. - «Diabetes before and after lung transplantation in patients with cystic fibrosis and other lung diseases» - 2012 г - Pubmed.
6. Neil K. Kaneshiro, MD, MHA, Clinical Assistant Professor of Pediatrics, University of Washington School of Medicine, Seattle, WA - «Neonatal cystic fibrosis screening test» - 2016 г - Medline Mohan K, Miller H, Dyce P, Grainger R, Hughes R, Vora J, Ledson M, Walshaw M. - «Mechanisms of glucose intolerance in cystic fibrosis» - 2011 г - Pubmed.