

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие	4
Список сокращений и условных обозначений	5
Краткий терминологический словарь	5
Глава 1. Морфофункциональные особенности билиарного тракта.	
Физиология желчеобразования и желчеотделения	8
1.1. Строение желчевыводящей системы	8
1.2. Физиология желчеотделения	9
Глава 2. Дискинезии желчевыводящих путей	15
2.1. Общие вопросы	15
2.2. Критерии диагностики	30
2.3. Лечебная программа	33
2.4. Программа диагностики и тактики лечебно-реабилитационных мероприятий для детей с дискинезией желчевыводящих путей, ассоциированной с дисплазией соединительной ткани	40
Глава 3. Холецистит хронический	46
3.1. Общие вопросы	46
3.2. Критерии диагностики	48
3.3. Лечебная программа	53
Глава 4. Желчнокаменная болезнь	59
4.1. Общие вопросы	59
4.2. Критерии диагностики	63
4.3. Лечебная программа	71
Тестовые задания	79
Эталоны ответов	83
Список литературы	84

ПРЕДИСЛОВИЕ

Заболевания желчевыводящих путей у детей в структуре заболеваний органов пищеварения составляют около 20–25%. Согласно данным научного прогнозирования распространенность болезней пищеварительной системы в ближайшие 10–15 лет увеличится не менее чем на 30–50% за счет роста патологии, обусловленной стрессогенными, дискинетическими и дисметаболическими факторами. Данные прогнозы в полной мере распространяются на болезни билиарного тракта, среди которых наиболее частые у детей — дискинезии (дисфункции) желчевыводящих путей. В то же время отмечают рост количества таких заболеваний, как холецистит и желчнокаменная болезнь, которые ранее у детей встречались относительно редко. Кроме того, в номенклатуре заболеваний билиарного тракта у детей в последние годы появились «новые» болезни, считавшиеся прерогативой взрослых, например холестероз желчного пузыря.

В настоящем пособии, предназначенном для подготовки студентов лечебного и стоматологического факультетов в соответствии с учебными программами по педиатрии, рассмотрены морфофункциональные особенности билиарного тракта, отдельные нозологические формы заболеваний, протекающих с поражением желчевыделительной системы функциональной и воспалительной природы, даны сведения о так называемой диспластикоассоциированной билиарной дисфункции. Приведены определения нозологических форм, анамнестические, клинические и дополнительные критерии диагностики, представлены изображения, полученные при сонографии желчного пузыря, изложены лечебные программы, принципы профилактики и диспансерного наблюдения, также в книгу вошли тестовые задания, решение которых направлено на усвоение учебного материала, список источников литературы.

Глава 1

МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ БИЛИАРНОГО ТРАКТА. ФИЗИОЛОГИЯ ЖЕЛЧЕОБРАЗОВАНИЯ И ЖЕЛЧЕОТДЕЛЕНИЯ

1.1. СТРОЕНИЕ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩЕЙ СИСТЕМЫ

Билиарный тракт состоит из желчного пузыря и системы протоков. Желчь из печени оттекает по сети желчных капилляров, внутридольковых и междольковых протоков, слизистая оболочка которых, выстланная многослойным плоским эпителием, содержит трубчато-ацинозные слизистые железы, эластические волокна и другие сократительные элементы. Междольковые протоки вместе с лимфатическими сосудами, ветвями воротной вены и собственно печеночной артерией формируют порталные тракты, располагающиеся между печеночными дольками. Междольковые протоки впадают в междольковые, которые делятся на правый и левый печеночные протоки. Объединяясь, они образуют общий печеночный проток, который после соединения с пузырным протоком переходит в общий желчный проток (холедох), открывающийся в двенадцатиперстную кишку, образуя после слияния с протоком поджелудочной железы печеночно-поджелудочную (фатерову) ампулу. В ампуле находится клапанный аппарат, который вместе со сфинктерным аппаратом участвует в процессе желчеотделения.

Сфинктеры, играющие роль активных клапанов, представляют скопление циркуляторно расположенных мышечных элементов стенки пищеварительной трубки с наличием дилататорных структур в ее переходном участке, выполняющих антирефлюксную функцию. В шейке желчного пузыря находится сфинктер Люткенса, который регулирует отток желчи из органа. Дистальный конец общего желчного протока имеет

сфинктер Одди — мощное фиброзно-мышечное образование, которое, помогая желчному пузырю наполняться печеночной желчью, координирует поступление желчи и панкреатического сока в двенадцатиперстную кишку и предотвращает рефлюкс дуоденального содержимого в протоки.

Анатомически сфинктер Одди включает следующие образования:

- ▶ сфинктер желчного протока;
- ▶ сфинктер панкреатического протока;
- ▶ сфинктер ампулы большого дуоденального сосочка.

Печеночная желчь вне тех фаз, когда совершается ее выброс в двенадцатиперстную кишку, поступает и накапливается в желчном пузыре. Веретенообразный желчный пузырь новорожденных по мере их роста приобретает грушевидную или воронкообразную форму. Наиболее широкую его часть (слепой конец), расположенную впереди, называют дном желчного пузыря. Наибольший сегмент пузыря — его тело постепенно переходит в узкую шейку и далее в пузырьный проток. При нормальном расположении ось тела желчного пузыря направлена вверх и назад. Шейка пузыря длиной 0,5–0,7 см, имеющая S-образную форму и расширение (карман Артамана), постепенно сужается и переходит в пузырьный желчный проток, который сливается с общим печеночным протоком.

Стенка желчного пузыря состоит из трех оболочек: слизистой, мышечной и серозной. Слизистая оболочка образует складки, которые сглаживаются при наполнении желчного пузыря. В шейке и пузырьном протоке складки расположены спирально, что способствует выведению желчи. Мышечная оболочка состоит из гладких мышечных клеток, которые располагаются преимущественно циркулярно. Серозная оболочка присутствует только на нижней поверхности пузыря, поскольку сверху он срастается с нижней поверхностью печени.

В норме толщина стенки желчного пузыря составляет 1–2 мм. Стенка пузыря у детей легко растяжима. Емкость желчного пузыря в зависимости от возраста детей варьирует в пределах 35–75 мл. Объем желчного пузыря прямо пропорционален массе ребенка, что необходимо учитывать при проведении диагностических мероприятий.

Тело желчного пузыря связано с начальной частью двенадцатиперстной кишки холецистодуоденальной связкой.

1.2. ФИЗИОЛОГИЯ ЖЕЛЧЕОТДЕЛЕНИЯ

Желчный пузырь, выполняющий резервуарную роль, — висцеральный орган, который находится под контролем регулирующих влияний

со стороны центральной и вегетативной нервной систем, гормонов и желудочно-кишечных пептидов, обеспечивающих синхронизацию физиологических процессов желчевыделения.

Запускающие механизмы сокращения желчного пузыря и расслабления сфинктеров — гормональные факторы, прежде всего — холецистокинин, который секретируется клетками двенадцатиперстной кишки.

Основные модулирующие эффекты холецистокинина:

- ▶ повышение тока печеночной желчи;
- ▶ сокращение желчного пузыря;
- ▶ релаксация сфинктера Одди;
- ▶ повышение панкреатической секреции;
- ▶ снижение давления в билиарной системе.

Другой гастроинтестинальный гормон — секретин. Он усиливает эффекты холецистокинина, стимулирует образование воды, электролитов и бикарбонатов эпителием билиарных протоков.

В регуляции сокращения гладкой мускулатуры желчного пузыря участвует норадреналин, который выделяется симпатическими постганглионарными волокнами и, действуя пресинаптически на вагусные нервные окончания в ганглиях желчного пузыря, уменьшает выделение ацетилхолина.

Желчный пузырь выполняет накопительную, концентрационную, сократительную, секреторную, ферментативную и регуляторную функции (табл. 1.1).

Таблица 1.1. Функции желчного пузыря

Функция	Субстраты
Накопительная	Желчь
Концентрационная	Всасывание воды
Реабсорбционная	Аминокислоты, альбумин, неорганические вещества
Сократительная	Продвижение желчи по желчевыводящим протокам
Секреторная	Слизь, ферменты, электролиты и др.
Ферментативная	Ускорение действия панкреатической липазы
Гормональная	Выделение антихолецистокинина
Регуляторная	Поддержание достаточного уровня компонентов желчи в период пищеварения

Следует учитывать, что абсорбционная, концентрационная и эвакуаторная функции желчного пузыря принимают участие в регуляции циклов энтерогепатической циркуляции желчных кислот.

Желчь как важный пищеварительный секрет — продукт деятельности печеночных клеток, содержит воду (82%), растворенные органические и неорганические вещества: желчные кислоты (12%), фосфолипиды (4%), холестерин (0,07%). Остальная масса приходится на прямой (конъюгированный) билирубин, белки (иммуноглобулины класса А и М), продукты распада метаболизируемых в печени гормонов, электролиты, слизь, нередко лекарственные вещества и их метаболиты.

Физиологическое значение желчи:

- ▶ нейтрализация соляной кислоты и пепсина;
- ▶ активизация кишечных и панкреатических ферментов;
- ▶ фиксация ферментов на ворсинках;
- ▶ эмульгирование жиров;
- ▶ усиление всасывания жирорастворимых витаминов;
- ▶ повышение перистальтики кишечника, усиление тонуса кишки;
- ▶ уменьшение размножения гнилостных бактерий;
- ▶ стимуляция холереза в печени;
- ▶ экскреция лекарственных, токсичных веществ, ядов и др.

Компоненты желчи оказывают разнообразное влияние на функционирование желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) (табл. 1.2).

Основная составляющая часть желчи — желчные кислоты, которые участвуют в эмульгировании жиров, всасывании жирных кислот и глицеридов, регуляции синтеза холестерина и желчеобразовании по типу обратной связи. Желчные кислоты обеспечивают всасывание

Таблица 1.2. Компоненты желчи как билиарного секрета

Компоненты желчи	Функции	Примечание
Желчные кислоты	Солюбилизация липидов. Активация моторной функции ЖКТ. Выделение холецистокинина, секретина. Стимуляция секреции слизи. Предупреждение адгезии частиц к эпителию слизистой оболочки. Индуктор желчеобразования	Улучшают процессы пищеварения, абсорбцию жирорастворимых витаминов. Обладают бактериостатическим эффектом

Окончание табл. 1.2

Компоненты желчи	Функции	Примечание
Глутатион	Индуктор желчеобразования	Поступает в желчь в восстановленном состоянии и в виде конъюгатов. Гидролиз идет в билиарных протоках
Фосфолипиды	Солюбилизация холестерина. Защита эпителия билиарного тракта	Формируют ядро смешанных мицелл желчи. Уменьшают цитотоксичность желчи в отношении билиарного эпителия
Иммуноглобулин А	Бактериостатический эффект	Транспортируется из плазмы крови в желчь холангиоцитами
Иммуноглобулин М	Бактериостатический эффект	Образуется В-клетками в печени и секретируется в желчь
Слизь	Предупреждает бактериальную адгезию к слизистой оболочке билиарного тракта	Секретируется перидуктулярными железами

жирорастворимых витаминов, поддерживают общий пул желчных кислот в процессе энтерогепатической циркуляции, обеспечивают регуляцию поверхностного натяжения в энтеральной среде в качестве пенообразователей. Поступление желчи в двенадцатиперстную кишку поддерживает нормальный микробиоценоз в дистальных отделах тонкой кишки, так как желчные кислоты обладают бактерицидным и бактериостатическим действиями.

Процесс формирования желчи включает ряд последовательных этапов:

- ▶ захват из крови ряда ее компонентов (желчных кислот, билирубина, холестерина и др.) на уровне базолатеральной мембраны;
- ▶ метаболизм, а также синтез новых составляющих и их транспорт в цитоплазме гепатоцитов;
- ▶ секреция их через билиарную (каналикулярную) мембрану в желчные каналы;

- ▶ транспорт желчи во внутривенечную билиарную систему (желчные протоки);
- ▶ накопление и концентрация в желчном пузыре;
- ▶ поступление в тонкую кишку.

Постоянство пула желчных кислот поддерживается при помощи механизма, получившего название «энтерогепатическая циркуляция желчных кислот». Желчные кислоты проходят через тощую кишку, подвергаясь дегидроксилированию и деконъюгации, реабсорбируются в терминальных отделах подвздошной кишки и через систему воротной вены возвращаются в печень. Желчные кислоты, достигшие печени, захватываются гепатоцитами и вновь экскретируются в билиарные каналы. Этот процесс происходит 8–10 раз в течение суток, то есть примерно дважды в один прием пищи. С учетом наличия «физиологического холестаза» у детей энтерогепатическая циркуляция желчных кислот в этом возрасте менее эффективна, чем у взрослых.

В упрощенном виде процесс желчевыделения начинается с момента оттекания образуемой в печени желчи во внепеченочные желчные протоки и желчный пузырь, где она концентрируется. В межпищеварительный период в желчном пузыре, который обладает всасывательной способностью, помимо солей и воды, абсорбируется значительное количество свободного холестерина желчи и свободных желчных кислот. Холестерин поглощается клетками эпителия желчного пузыря и этерифицируется в эндоплазматическом ретикулуме. При нарушении транспорта липидов из эндотелия в кровь эпителиальные клетки накапливают холестерин в виде липидных капель. Такая липидная инфильтрация пузырьной стенки (холестероз желчного пузыря) — причина нарушения сократительной способности желчного пузыря и наиболее ранний клинический манифест липидного дистресс-синдрома.

Желчный пузырь, аккумулируя желчные кислоты и исключая их из энтерогепатической циркуляции, способствует уменьшению образования вторичных гепатотоксичных желчных кислот (дезоксихолевой и литохолевой) и тем самым защищает печень, слизистые оболочки желудка, желчного пузыря и толстой кишки от их воздействия.

Во время приема пищи желчный пузырь опорожняется и в течение 30–45 мин пребывает в сокращенном состоянии, а сфинктер Одди — в расслабленном. В этой фазе в просвет желчного пузыря секретируются вода и электролиты, происходит вымывание накопившихся субстанций, тем временем в двенадцатиперстную кишку поступает печеночная желчь. Периодический сброс желчи в двенадцатиперстную кишку

необходим для нормального функционирования печени и системы желчевыделения. При застое желчи в билиарном тракте вследствие разных причин желчь продолжает вырабатываться печеночными клетками, поступает в кровь и лимфу печени и далее — в системный кровоток.

Поступление желчи в двенадцатиперстную кишку синхронизируется деятельностью нервно-рефлекторных механизмов. При этом очень важна величина давления желчи в протоках, поддерживающая моторную активность мышечного аппарата системы желчевыделения и так называемое секреторное давление печени.

Билиарный аппарат функционирует параллельно с двенадцатиперстной кишкой и поджелудочной железой, что предопределяется общей иннервацией, нейрогуморальными взаимодействиями.

Таким образом, билиарная моторика включает ряд сложных взаимосвязей желчного пузыря, пузырного протока, общего желчного протока, сфинктера Одди с проксимальным отделом тонкой кишки и контролируется различными нервными и гормональными агентами.

Знание механизмов синтеза и секреции желчи необходимо для адекватной терапии заболеваний и функциональных расстройств билиарного тракта.

Рассмотрим отдельные вопросы холепатий.