

**Конспект лекции для студентов 4 курса лечебного факультета по дисциплине
«Факультетская терапия» «Заболевания желчевыводящих путей. Орфанные
заболевания ЖКТ».**

Проф. Кривошеев А.Б.

Актуальность проблемы. Острый холецистит служит причиной острой боли в животе в 3–10% случаев. ≈90-95% случаев острого холецистита патогенетически связано с наличием желчных камней («острый калькулезный холецистит»), 5-10% составляют случаи острого акалькулезного холецистита. У пациентов отделений интенсивной терапии вероятность развития акалькулезного холецистита существенно выше.

Определение. Холецистит – воспалительное поражение ЖП.

Острый холецистит – острое воспаление ЖП.

Хронический холецистит – хроническое воспаление ЖП.

Калькулезный холецистит – холецистит, развившийся на фоне желчнокаменной болезни (ЖКБ).

Акалькулезный (бескаменный) холецистит – термин, применяющийся для обозначения случаев холецистита, когда повреждающую роль играет не наличие желчных камней, а другие факторы.

Этиология и патогенез

Калькулезный холецистит чаще развивается вследствие обструкции, обусловленной вклиниванием желчного камня в шейку ЖП или пузырный проток.

Развитие хронического холецистита связывают с повторными атаками острого воспаления или хроническим раздражением при наличии крупных камней, в результате чего развиваются атрофия слизистой оболочки и фиброз стенки ЖП.

Акалькулезный холецистит может развиваться вследствие повреждения стенки ЖП на фоне тяжелого основного заболевания.

Клиническая картина заболевания

Острый калькулезный холецистит.

Развитию острого калькулезного холецистита обычно предшествует атака желчной колики, спровоцированной употреблением жирной пищи, большим перерывом в еде, тряской и резкими изменениями положения тела, наклонами. Продолжительность колики, приводящая к развитию острого холецистита, обычно превышает 6 ч. При развитии холецистита боль нарастает, захватывая правое подреберье и эпигастральную область, может иррадиировать в межлопаточную область, правую лопатку или плечо. Боль по характеру постоянная или схваткообразная, тупая, иногда мучительная.

Острый акалькулезный холецистит.

Симптомы схожи, но с учетом того, что акалькулезный холецистит обычно развивается на фоне тяжелого основного заболевания, могут одновременно выявляться спутанность сознания, существенные изменения гемодинамики, диарея и пр.; в большей степени характерно развитие динамической кишечной непроходимости.

Диагностика заболевания

- Жалобы и анамнез
- Физикальное обследование
- Лабораторная диагностика
- Инструментальная диагностика (УЗИ ОБП, КТ ОБП, ЭРХГ)

Лечение

Диетотерапия

При хроническом холецистите из рациона необходимо исключить продукты раздражающего действия на слизистую оболочку: консервы и маринады, алкоголь; газированные напитки, острое, соленое, копченое, овощи, богатые эфирными маслами (редис, редька, репа, лук, чеснок), ограничивают употребление шоколада и выпечки.

Медикаментозная терапия

- Для устранения боли рекомендуется назначение спазмолитиков.
- При остром холецистите показано проведение дезинтоксикационной терапии с введением растворов плазмозаменителей .
- При остром калькулезном холецистите нетяжелого течения, без признаков осложнений (абсцедирования, перфорации), холангита, бактериемии и сепсиса и в отсутствие иммуносупрессии назначение антибиотиков не является обязательным; вопрос об антибактериальной терапии может решаться в индивидуальном порядке.
- При наличии камней рекомендуется назначение препаратов урсодезоксихолевой кислоты в течение 3-6 месяцев.

Хирургическое лечение

Проводится при отсутствии положительной динамики при проведении медикаментозной терапии.

Орфанные заболевания ЖКТ

Актуальность проблемы. Существуют такие болезни, которые встречаются крайне редко. Манифестация их может быть в младенческом (до 1 года), раннем (до 3 лет), дошкольном и школьном возрасте. Единых критериев и частоты распространенности редких заболеваний не существует. В США доля редких болезней составляет 1 : 1500 родившихся, в Европе 1 : 2000, в РФ 1:10 000. Распознавание этих болезней является сложным диагностическим процессом, когда верификация диагноза происходит при исключении наиболее распространенных заболеваний органов пищеварения.

Определение. Орфанные заболевания – это заболевания, встречающиеся редко, затрагивающие небольшую часть популяции.

В своей монографии Д.И. Тамулевичюте и А.М. Витенас приводят перечень синдромов с поражением пищевода или кардии. Многие из 104 синдромов, выявленных на основании изучения литературных источников, являются редкими и практически неизвестными для детских гастроэнтерологов. Некоторые синдромы имеют место в педиатрической практике и описаны в монографиях, руководствах, справочниках.

- Синдром Черногубова-Элерса-Данлоса - врожденная мезенхимальная дисплазия. Помимо характерных поражений кожи, костей и суставов наблюдаются поражения внутренних органов, в том числе мегаэзофагус, дивертикулы пищевода, «рыхлость» слизистой оболочки с кровотечениями, хиатальные и диафрагмальные грыжи.
- Синдром Марфана - комплекс наследственных мезо-, экто-, эндодермальных аномалий. При наличии пороков сердца возможно смещение и деформация пищевода.
- Синдром Пейтца-Егерса - наследственный полипоз кишечника с гиперпигментацией губ и лица, иногда полипы пищевода.
- Синдром Кронкайта-Канада - врожденный генерализованный полипоз полых органов желудочно-кишечного тракта: пищевода, желудка, кишечника.
- Синдром Мэллори-Вейсса - кровавая рвота вследствие продольных разрывов слизистой оболочки и подслизистого слоя желудочно-пищеводного перехода, у взрослых при злоупотреблении алкоголем, у детей - при резком повышении давления в желудке и нижнем отделе пищевода.
- Синдром Керлинга - острые язвы пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки, нередко сопровождающиеся кровотечением, у детей при обширных ожогах тела.
- Синдром Кушинга - одиночные или множественные язвы пищевода, желудка, двенадцатиперстной кишки, нередко осложненные кровотечением у больных с черепно-мозговой травмой, при остром или хроническом поражении головного мозга.
- Синдром Лайелла - острый токсический эпидермолиз слизистой оболочки рта, пищевода, желудка, кишечника, развивающийся при приеме лекарственных средств: антибиотиков, сульфаниламидов, барбитуратов и др.
- Синдром Квинке - острый аллергико-ангионевротический отек кожи, иногда распространяющийся на слизистую оболочку рта, пищевода, желудка, кишечника вследствие приема пищевых продуктов, некоторых лекарственных средств и др.

Целиакия (синоним - глютенная энтеропатия) - хроническая генетически детерминированная аутоиммунная Т-клеточно-опосредованная энтеропатия, характеризующаяся стойкой непереносимостью специфических белков эндосперма зерна некоторых злаковых культур с развитием атрофической энтеропатии и связанного с ней синдрома мальабсорбции.

Основным этиологическим фактором развития целиакии является белковый компонент глютен (синоним - клейковина) некоторых злаковых культур. Токсичными для больных являются растворимые в этаноле белки эндосперма зерна пшеницы (глиадины), ржи (секалины) и ячменя (хордеины), которые объединены в медицинской литературе общим названием «глютен».

Классификация заболевания

Типичную целиакию, характеризующуюся наличием в клинической картине симптомов мальабсорбции: хронической диареи, истощения, «дефицитных» симптомов как следствие нарушения всасывания минеральных веществ и витаминов;

Атипичную целиакию, при которой гастроинтестинальные симптомы отсутствуют или слабо выражены, в то время как в клинической картине на первое место выходят внекишечные проявления, такие как остеопороз, анемия, бесплодие, неврологические симптомы и др.

Рефрактерная целиакия характеризуется отсутствием ответа (клинического, серологического, морфологического) на безглютеновую диету. Рефрактерная форма целиакии (при безусловном исключении нарушений безглютеновой диеты) совершенно не характерна для детей и требует продолжения диагностического поиска.

Диагностика

- Жалобы и анамнез
- Физикальное обследование

Лабораторная диагностика (Целиакия характеризуется появлением в сыворотке специфических антител, к которым относятся антитела к тканевой трансглутаминазе (anti-tTG), антитела к эндомизию (EMA), антитела к деамидированным пептидам глиадина (anti-DPG)

- Инструментальная диагностика

Лечение

Единственным методом лечения целиакии и профилактики ее осложнений в настоящее время является строгая пожизненная безглютеновая диета.

Медикаментозное лечение

Медикаментозная терапия при целиакии носит вспомогательный характер, но в ряде случаев может быть жизненно необходимой. В основном она направлена на коррекцию дефицитных состояний, метаболических нарушений, развившихся на фоне синдрома мальабсорбции.