

**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 исключать 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-, энтодермальных 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 - глютеновая 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 специфичных антител, к которым относятся антитела к тканевой транслугтаминазе (anti-tTG), антитела к эндомизину (ЕМА), 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.