

потери поверхностной и глубокой чувствительности, трофическими расстройствами в области наибольшей компрессии (сине-багровый цвет, кровоподтеки). Пациенты отмечают после выхода из комы общую слабость, головную боль, тошноту, боль и ограничение движений в пораженных участках тела, олигурию. В дальнейшем наблюдается клиника полиневрита, а при сдавлении крупных мышечных массивов – острая почечная недостаточность.

Так происходило и у нашего пациента. Суррогат алкоголя, помимо прямого токсического воздействия на печень, почки, привел к возникновению алкогольной комы с развитием синдрома длительного позиционного сдавления, что привело к миоглобинурийному нефрозу и острой почечной недостаточности.

Особенностью острого алкогольного гепатита у нашего пациента является слишком высокая активность в крови АлАТ (4982 ед/л). В нашей многолетней практике мы такого не встречали. В то время уровень билирубина в крови не был повышен, т.е. желтухи, как обязательного компонента острого алкогольного гепатита, не было [1]. Возможно, была гемолизирована сыворотка крови. Известно, что АсАТ содержится в основном в сыворотке крови, а АлАТ – и в ферментных элементах.

При лечении таких пациентов необходимо учитывать полиорганные нарушения, т.е. лечить не только поражение печени, но и почек, периферической нервной системы, обусловленные синдромом длительного позиционного сдавления.

#### **Литература:**

1. Огороков, А.Н. Диагностика болезней внутренних органов: Т.1. Диагностика органов пищеварения / А.Н. Огороков – М.: Мед. лит., 2002. – 560 с.
2. Справочник терапевта / Г.П. Матвейков, Н.А. Манак, Н.Ф. Сорока и др.; сост. и ред. Г.П. Матвейков. – 2-е изд. – Мн.: Беларусь, 2002. – 846 с.

**УДК 616.36-008.5-036.1-053.2**

## **КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СИНДРОМА ЖИЛЬБЕРА У ДЕТЕЙ**

**Волкова М.П.**

*УО «Гродненский государственный медицинский университет», Гродно, Беларусь*

В педиатрической практике достаточно часто определенные трудности представляет дифференциальная диагностика гипербилирубинемии у детей. Диагностический поиск требует исключения гемолитической анемии, врожденного гепатита и цирроза печени, атрезии желчных ходов или тонкой кишки. Одним из вариантов неконъюгированной гипербилирубинемии у детей является синдром Жильбера. Синдром Жильбера – пигментный гепатоз (простая семейная холемия, конституциональная гипербилирубинемия,

идиопатическая неконъюгированная гипербилирубинемия, негемолитическая семейная желтуха) с аутосомно-доминантным типом наследования, характеризуемый умеренным интермиттирующим повышением содержания несвязанного (непрямого) билирубина в крови. Впервые синдром описали французские врачи A.N. Gilbert и P. Lereboullet в 1901 г.

Это самая частая форма наследственного пигментного гепатоза, которая выявляется у 2–5% населения [1]. Среди европеоидов распространенность синдрома составляет 2–5%, среди монголоидов – 3%, среди негроидов – 36%. Болезнь проявляется в подростковом возрасте и протекает практически в течение всей жизни. Встречается чаще у лиц мужского пола [2].

Синдром обусловлен мутацией в гене UGT1A1, который кодирует фермент уридиндифосфатглюкуронилтрансферазу (УДФГТ). В патогенезе синдрома лежат следующие звенья:

- нарушение захвата билирубина микросомами васкулярного полюса гепатоцитов;
- нарушение транспорта билирубина с помощью глутатион-8-трансферазы, доставляющей неконъюгированный билирубин к микросомам гепатоцитов;
- неполноценность фермента микросом УДФГТ, с помощью которого осуществляется конъюгация билирубина с глюкуроновой и другими кислотами.

При синдроме Жильбера активность УДФГТ снижается лишь на 10–30% по сравнению с нормой, основное значение придается нарушению захвата билирубина гепатоцитами, которое связывают с аномалией проницаемости мембран и дефектом белка внутриклеточного транспорта.

Диагностика заболевания включает:

1. Анализ анамнеза заболевания и жалоб (когда (как давно) появились боли в правом подреберье, желтушность кожных покровов и белков глаз, было ли потемнение мочи, с чем пациент связывает их возникновение, чем он питался накануне, какие лекарства принимал).

2. Анализ анамнеза жизни (перенесенные заболевания (грипп, операции, болезни органов эндокринной системы (щитовидной и поджелудочной железы), постоянный прием лекарств, периодические эпизоды желтухи, которые чаще возникают после сильной физической нагрузки)).

3. Анализ семейного анамнеза (были ли у кого-то из близких родственников заболевания печени, желтуха, страдали ли они алкоголизмом).

4. Осмотр. Обращает на себя внимание желтушность кожи и видимых слизистых оболочек, боль при ощупывании живота, в частности правого подреберья.

5. Лабораторные данные:

- Общий анализ крови. Возможно повышение гемоглобина (белка-переносчика кислорода) более 160 г/л, увеличение содержания

ретикулоцитов (незрелых эритроцитов – красных кровяных телец, переносящих кислород от легких к тканям) периферической крови.

- Биохимический анализ крови. Повышение уровня общего билирубина (продукта распада красных кровяных клеток) за счет свободной (непрямой) фракции (части). Норма общего билирубина 8.5-20.5 мкмоль/л. При синдроме Жильбера билирубин в большинстве случаев повышается незначительно. Такое повышение может быть после приема большого количества алкоголя, травм, операций. Другие биохимические показатели (общий белок, аминотрансферазы (АСТ, АЛТ – специфические ферменты (вещества, участвующие в обмене веществ) печени), холестерин – продукт метаболизма жиров), отражающие функцию печени, не изменены.

- Коагулограмма (оценка состояния свертывающей (препятствующей возникновению кровотечения) системы крови: у пациентов с синдромом Жильбера свертываемость будет в норме либо незначительно снижена).

- Анализ крови на наличие вирусных гепатитов (воспаления печени) А, В, С, D, Е – поиск специфических антител (являющихся признаками присутствия гепатита).

- Молекулярная диагностика: анализ ДНК гена, отвечающего за проявления заболевания.

- Полимеразная цепная реакция (ПЦР) – специальный метод обследования, с помощью которого можно выявить генетический дефект фермента, участвующего в обмене билирубина в организме.

- Анализ мочи: в норме билирубин не присутствует в моче, при его появлении и повышении количества в крови моча приобретает темный цвет (цвет темного пива).

- Анализ кала на стеркобилин (конечный продукт превращения билирубина) отрицательный.

#### 6. Специальные диагностические пробы:

- Проба с голоданием: уровень билирубина обычно повышается после 48-часового голодания. Пациент получает 400 килокалорий в сутки при норме 2000-2500 ккал. Уровень билирубина определяется утром натощак в день начала пробы, а затем спустя двое суток. При увеличении билирубина на 50-100% проба считается положительной.

- Внутривенное введение 40 мг никотиновой кислоты способствует увеличению уровня билирубина в крови.

- Прием фенобарбитала (препарата группы барбитуратов, который обычно используется в проведении наркоза для операции) по 3 мг/кг в течение 5 суток приводит к снижению уровня билирубина в крови.

#### 7. Инструментальные и другие методы исследования:

- Ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости для оценки состояния желчного пузыря, желчевыводящих путей, печени, поджелудочной железы, почек, кишечника. Исследование зачастую не выявляет патологии (заболевания).

- Компьютерная томография (КТ) органов брюшной полости для более

детальной оценки состояния печени, выявления трудно диагностируемой опухоли, повреждения, узлов в ткани печени (при появлении клинической картины), исключения или подтверждения диагноза синдрома Жильбера (при синдроме Жильбера структура и ткань печени будут в норме).

- Биопсия печени – микроскопическое исследование ткани печени, полученной при помощи тонкой иглы под контролем УЗИ, которое позволяет поставить окончательный диагноз, исключить опухолевый процесс.

- Эластография – исследование ткани печени, выполняемое с помощью специального аппарата для определения степени фиброза печени (ненормального разрастания соединительной ткани (осуществляющей опорную и структурную функцию) в печени, которое является обратимым (поддающимся лечению) процессом). Является альтернативой биопсии печени и позволяет исключить фиброз печени при подозрении на синдром Жильбера.

#### 8. Консультация генетика

**Цель исследования** – выявить клинические особенности синдрома Жильбера у детей.

Под наблюдением находились 28 детей в возрасте от 7 до 17 лет, госпитализированных в УЗ «ГОДКБ» с 2007 по 2012 гг. по поводу хронических заболеваний желудочно-кишечного тракта, из них мальчиков было 19, девочек – 9 ( $p < 0,01$ ).

По результатам комплексного исследования у этих пациентов верифицирован диагноз «Синдром Жильбера», причем у 25 детей этот диагноз выставлен впервые.

Дети предъявляли жалобы при поступлении на боли в правом подреберье (74,1%), желтушность склер (92,6%), снижение аппетита (59,3%), тошноту (37%), слабость (17,8%), рвоту (11,1%). Всем детям был проведен комплекс клинических и параклинических методов исследования: общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (общий билирубин, фракции билирубина, АЛТ, АСТ, щелочная фосфатаза, тимоловая проба, общий белок, белковые фракции, холестерин, СРБ, серомукоид), анализ крови на маркеры вирусного гепатита, УЗИ органов брюшной полости. С помощью УЗИ органов брюшной полости определяли размеры и состояние паренхимы печени, размеры, форму, толщину стенок, возможные конкременты в желчном пузыре и желчных протоках.

Маркеры вирусов гепатитов В и С отсутствовали у всех пациентов. Уровень общего билирубина колебался от 25 до 51 мкмоль/л. Уровень непрямого билирубина превышал норму в 1,5 раза у 62,9% пациентов, в 2 раза – у 37,1% детей. Средняя продолжительность гипербилирубинемии при госпитализации у пациентов с синдромом Жильбера составила  $12,0 \pm 2,5$  дней.

У пациентов с синдромом Жильбера повышение уровня АЛТ в 1,5 раза было выявлено у 28,6% (8), повышение АСТ в 1,5 раза отмечалось в 21,4% (6). Повышение щелочной фосфатазы выявлено в 10 случаях (35,7%). УЗИ органов брюшной полости проведено всем пациентам, при этом увеличение

размеров печени выявлено у 4 детей (14,3%); повышенная эхогенность печени – у 2 (7,1%) пациентов; деформации желчного пузыря выявлены у 18 (64,3%) детей; уплотнение желчных протоков отмечалось у 8 (28,6%). В наблюдаемой группе средний койко-день составил 7,8±1,2. Все пациенты получали медикаментозное лечение: гепатопротекторы, желчегонные средства, ферментные препараты, энтеросорбенты. Выписаны с улучшением 27 детей.

Таким образом, синдром Жильбера в 2 раза чаще встречается у мальчиков; в большинстве случаев выявляется случайно при обследовании по поводу других заболеваний, носит доброкачественный характер и имеет волнообразное течение.

#### **Литература:**

1. Гастроэнтерология детского возраста (под ред. С.В.Бельмера и А.И.Хавкина) - М.: ИД Медпрактика-М, 2003, с. 273-274.
2. Делягин, В.М. Семейные формы функциональных гипербилирубинемий в работе практического врача / В.М.Делягин, С.Г.Бурков // Лечащий врач. -1998. - №2.-С. 32-35.

**УДК:616.381-002.5-089**

## **ТУБЕРКУЛЕЗ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ**

**Гаврилик Б.Л.**

*УО «Гродненский государственный медицинский университет», Гродно, Беларусь*

**Введение.** Последние годы во всем мире отмечается рост заболеваемости туберкулезом [4, 6, 7, 8, 9, 11]. Этому способствуют социально-экономические условия, рост иммунодепрессивных состояний, лекарственная резистентность микобактерий туберкулеза. Согласно данным Василева А.В. (2000), лекарственная устойчивость микобактерий туберкулеза последнее время достигает 45,5%. К тому же туберкулез, являясь хронической инфекцией с длительным периодом выделения возбудителя, отличается от других инфекционных болезней многообразием клинических проявлений и поражением разных органов и систем.

По данным ряда авторов [7, 8, 11], значительно увеличилась заболеваемость внелегочным и, в частности, абдоминальным туберкулезом. Скрываясь под маской другой различной патологии органов брюшной полости, абдоминальный туберкулез протекает скрытно, многолико, трудно диагностируется и поздно распознается [1, 3]. Развивается абдоминальный туберкулез преимущественно путем распространения инфекции из первичных очагов лимфогенным и гематогенным путем. Приблизительно у 35–46% пациентов с туберкулезом органов брюшной полости имеются специфические изменения в легких [6,9]. Чаще всего туберкулезным процессом поражаются кишечник, лимфатические узлы, брюшина [2, 5, 7, 11]. Реже поражаются другие органы брюшной полости и таза [7, 11, 12, 13].