

СИНДРОМ ЖИЛЬБЕРА У ДЕТЕЙ

Макаров Е. С.¹, Макарова А. Д.²

УО «Гродненский государственный медицинский университет»¹,
УЗ «Гродненская детская областная клиническая больница»²

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Хоха Р. Н.

Актуальность. Синдром Жильбера (СЖ) – семейная желтуха, обусловленная неконъюгированной, негемолитической гипербилирубинемией вследствие недостаточности фермента уридиндифосфат глюкокуронилтрансферазы печени с аутосомно-доминантным типом наследования и частотой среди европейцев 2-5 %, азиатов – 3 %, африканцев – 36 % [1].

Цель. Оценить клинико-лабораторные показатели синдрома Жильбера у детей.

Методы исследования. Ретроспективный анализ медицинских карт стационарных пациентов с синдромом Жильбера.

Результаты и их обсуждение. Проведен анализ 62 медицинских карт стационарных пациентов, находившихся на лечении в УЗ «ГОДКБ» в 2021-2023 годах. Девочек было 20 (32 %), мальчиков – 42 (68 %).

В зависимости от возраста пациенты распределились следующим образом: 7-11 лет – 5 (8 %) пациентов, 12-14 лет – 23 пациента (37 %), 15-17 лет – 34 (55 %) пациента. СЖ как основной диагноз имел место у 8 (13 %) детей, как сопутствующий – у 54 (87 %) детей.

Пациенты предъявляли жалобы на периодические боли в животе справа – 14 человек (23 %), иктеричность склер – 11 (18 %), желтушный оттенок кожи и видимых слизистых – 3 (5%), рвоту – 9 (15 %), нарушение стула – 5 (8 %), головную боль – 2 (3 %), периодическую усталость, слабость, вялость, сонливость – 9 (15 %), головокружение – 1 (2 %), снижение аппетита – 4 (7 %).

Наследственный характер по СЖ установлен у 2 (3 %) пациентов. В гемограмме у пациентов с СЖ лейкоцитоз был выявлен у 9 (19 %), лимфоцитоз – у 13 (27 %), повышенный уровень гемоглобина – у 9 (19 %), ускоренное СОЭ – у 2 (4 %) пациентов; в биохимическом анализе крови общий билирубин повышен у 57 (97 %), билирубин прямой повышен у 12 (21 %), билирубин не прямой повышен у 57 (100 %), повышение АСАТ – у 5 (10%), АЛАТ – у 1 (2 %), ЩФ – у 3 (12 %), ГГТП – у 2 (50 %) пациентов.

В копрограмме (n=20 (32 %) пациентов) патологических изменений обнаружено не было. У 3 человек (15 %) кал не было оформлен.

Общий анализ мочи у всех детей был в пределах возрастной нормы.

При поступлении в стационар УЗИ органов брюшной полости было проведено 55 (89 %) пациентам. Не было выявлено патологических изменений у 28 детей (51 %), гепатомегалия/спленомегалия установлена у 6 (11 %), загиб/изгиб желчного пузыря – у 8 (15 %), застойные изменения в желчном пузыре – у 1 (2 %), диффузные изменения селезенки – у 6 (11 %), признаки холецистита/холелитиаза – у 3 (5 %), признаки уплотнения внутрипечёночных желчных протоков – у 4 (7 %), полипы в желчном пузыре – у 1 (2 %) пациентов.

Эзофагогастродуоденоскопия проводилась у 21 (34 %) ребенка. Патологии выявлено не было у 3 (14 %) человек, очаговая эритематозная гастродуоденопатия установлена у 9 (43 %), диффузная эритематозная гастродуоденопатия – у 7 (33 %), хронический дуоденит – у 1 (5 %), эзофагит – у 4 (19 %), дуоденогастральный рефлюкс – у 1 (5 %) детей.

МРТ проводилось у 3 (5 %) детей, было выявлено: признаки застоя в желчном пузыре – у 1 (33 %), перегиб желчного пузыря – у 1 (33 %), увеличение селезенки – у 1 (33 %), множественные микролиты в желчном пузыре – у 1 (33 %), признаки хронического калькулезного холецистита – у 1 (33 %) ребенка.

За время пребывания в стационаре 52 (84 %) пациента получали медикаментозную терапию: дротаверин, урсаклин, омепразол, урсодезоксихолевая кислота, эссенциале форте, эсенцикапс. За время лечения 62 ребенка провели в стационаре от 2 до 30 койко-дней. Из них 8 человек по основному диагнозу СЖ от 5 до 30 койко-дней. Все дети были выписаны в связи с улучшением их состояния.

Выводы. Таким образом, в большинстве случаев СЖ манифестирует у мальчиков в возрасте старше 12 лет триадой синдромов: астено-вегетативный, гипербилирубинемии, гиперферментемии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Рамазанов, В. О. Синдром Жильбера / В. О. Рамазанов, Д. М. Габитова // Успехи современного естествознания. – 2011. – № 11. – С. 99–99.