Лекция по педиатрия.

Тема: дифференциальная диагностика желтух у детей.

Синдром желтухи у детей возникает при ряде патологических заболеваний и состояний.

Все желтухи делятся на 3 большие группы:

1. Надпеченочные желтухи - связаны с повышенным распадом эритроцитов (гемолизом), когда печеночная клетка не способна утилизировать, коньюгировать и экскретировать образованный билирубин.
2. Печеночные желтухи (паренхиматозные). Связаны непосредственно с воспалительным процессом в печеночной ткани. В качестве классического примера можно привести вирусные гепатиты, пигментные гепатозы.
3. Подпеченочные желтухи (механические желтухи). Возникают в основном при различной соматической патологии - гастродуоденальная патология, опухоли, камни желчных путей и т.д. бывают при паразитарных заболеваниях.

Гепатоциту принадлежит достаточно большая роль в билирубиновом обмене:

* Захват из кровяного русла непрямого билирубина (очень токсичного).
* На уровне самой клетки происходит сложный процесс транспорта билирубина, к числу которых относится белок лигандин.
* Сложным процессом является процесс коньюгации билирубина - связывания билирубина с глюкуроновой кислотой - глюкуронирование. Процесс происходит в присутствии фермента - глюкоронилтрансферазы. У некоторых людей наблюдается дефицит этого фермента.
* Экскрекция в желчный капилляр связанного, обезвреженного, коньюгированного билирубина.

Нормы:

* Общий билирубин сыворотки крови 5.1 - 21.5 мкмоль/л
* Непрямой (свободный, неконьюгированный билирубин). Эта фракция хорошо растворяется в жирах, может откладываться в структурах мозга и вызывать ядерную желтуху. 75-85% от общего билирубина
* Прямой билирубин (связанный, коньюгированный билирубин) - 25-15%

Надпеченочные желтухи.

К ним относятся гемолитические желтухи. Они связаны с гемолитическими анемиями - болезни крови, чаще всего наследственные, которые связанны с дефектами эритроцита (эритропатии), гемоглобина (гемоглобинопатии). Классический пример - наследственный сфероцитоз - нарушена мембрана эритроцита, которая становится сферической, эритроциты застревают в селезенки и возникает гемолитический криз. Клиника: гемолитический криз может возникать в любом возрасте, и впервые может быть очень поздно. Существуют определенные стигмы: башенный череп, нередко пучеглазие, широкая спинка носа, высокое "готическое" небо, нередко задержка физического и полового развития ребенка. Из объективных симптомов основным является симптом гепатоспленомегалии. Если печень увеличивается умеренно, то селезенка может спускаться в малый таз, так как гемолиз происходит в селезенке. Методом лечения часто является спленэктомия.

На высоте гемолитического криза нарастает гемолитическая анемия разной степени тяжести - всегда нормохромная, высокие цифры СОЭ. Особенностью является увеличение ретикулоцитов - до 40-50%, что связано с компенсаторной реакцией костного мозга. Биохимическое исследование крови - резкое нарастание в сыворотке крови непрямого неконьюгированного билирубина. Классической является триада симптомов - нарастание анемии, увеличение селезенки, сфероподобные эритроциты.

Существуют гемоглобинопатии - долго может существовать фетальный гемоглобин.

Гемолитическая болезнь новорожденных (ГБН) - классический пример надпеченочной желтухи. Гемолитическая болезнь возникает у детей не имеющих Rh фактора. У в течение беременности происходит постоянная выработка антител на Rh фактор плода. Титр антител у матери может достигать разного уровня , у одних женщин этот титр достаточно низкий, у других - высокий. Происхоидт реакция антиген-антитело в присутствии комплемента, далее идет массивный гемолиз. Происходит нарастание синдрома желтуха в считанные часы, в отличие от физиологической желтухе новорожденных, при которой желтуха появляется в 3-5 дню, нарастает медленно и к 10 дню полностью исчезает. Помощь заключается - в экстренном обменном переливании крови.

Дифференциальный диагноз патологической и физиологической желтухи.

|  |  |
| --- | --- |
| Оттенок желтухи меняется от шафранного яркого до лимонного и даже зеленоватого оттенка. Соответственно возникает гепатоспленомегалия. Состояние тяжелое. При отсутствии обменного переливания возникает синдром ядерной желтухи, характеризующийся появлением грубой неврологической симптоматики: положительные менингеальные симптомы (выражена ригидность затылочных мышц), парезы и параличы конечностей, резкий мозговой крик, все это связано с фиксацией непрямого билирубина в ядрах головного мозга новорожденного. |  |

Прогностически наиболее неблагоприятным является "скачущий титр" антирезусных антител ( в течение беременности титры резко колеблются). Эти антител никуда не исчезают и нарастают с каждой беременностью абортом и т.д.

Диагностика: анамнез - резус-отрицательная кровь у матери; величина титра антител в грудном молоке женщиы - если этот титр высокий то ребенка не кормят грудью.

Периферическая кровь: картина такая же как и при гемолитической анемии - нарастание анемии, ретикулоцитоз, увеличение СОЭ (40-60 мм/ч).

Биохимическое исследование крови: общий билирубин нарастает. Ядерная желтуха развивается при 342 мкмоль/л - порог развития ядерной желтухи. Преобладает непрямая фракция. Контроль билирубина следует проводить в течении суток не менее 3 раз.

В диагностике помогает - неврологический статус - обязательна консультация невропатолога.

К надпеченочным желтухам относится физилогическая желтуха новорожденных. В ряде случаев это состояние классифицируется как гепатит. Патогенетические аспекты - повышенный распад эритроцитов , содержащих фетальный гемоглобин. В ряде случаев гемолиз бывает более пролонгированный. Второй аспект - нарушение коньюгации билирубина. Третий аспект - у ослабленных детей, рожденных матерями - наркоманами, алкоголиками - клетки печени не могут экскретировать билирубин. Физиологическая желтуха может быть смешанного генеза (гемолитическая и паренхиматозная).

1. Состояние ребенка удовлетворительное, жалоб нет.
2. Желтуха появляется в 3-5 дню после рождения и купируется в 10 дню
3. Интенсинвность незначительная от легкой субиктеричности до более или менее яркой.
4. Увеличения печени и селезенки нет (у новорожденного они пальпируются).
5. Уровень билирубина не превышает 51 -108 мкмоль/л. При уровне билирубина более 35 мкмоль/л желтуха видна.
6. Анализ периферической крови - нормальный: гемоглобин 180-240 г/л, эритроциты до 6 х 1012.

Коньюгационная желтуха.

Состояние при котором сроки физиологической желтухи удлиняются (до 1 месяца и более), что требует комплексного обследования ребенка:

1. Исключение вирусных гепатитов (врожденных - гепатита В, токсоплазменного, цитомегаловирусного, краснушного, герпетического гепатита и др.). для исключения врожденных (неонатальных) гепатитов (обнаружение в крови у матери или ребенка IgGв к данным возбудителям.

Врожденный вирусный гепатит В. вирус гепатита В трансплацентарно передается.