



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Желчнокаменная болезнь у детей

МКБ 10: **K80**

Год утверждения (частота пересмотра): **2016 (пересмотр каждые 3 года)**

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Союз педиатров России**
- **Российское общество детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов**

Утверждены

Союз педиатров России

Согласованы

Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации

— _____ 201_ г.

Оглавление

Ключевые слова	4
Список сокращений	5
Термины и определения	6
1. Краткая информация	7
1.1 Определение	7
1.2 Этиология и патогенез	7
1.3 Эпидемиология	11
1.4 Кодирование по МКБ 10	12
1.5 Классификация	12
1.6 Примеры диагнозов	13
1.7 Клиническая картина	13
2. Диагностика	14
2.1 Жалобы и анамнез	14
2.2 Физикальное обследование	15
2.3 Лабораторная диагностика	15
2.4 Инструментальная диагностика	16
2.5 Дифференциальная диагностика	16
3. Лечение	17
3.1 Консервативное лечение	17
3.2 Хирургическое лечение	20
4. Реабилитация	21
4.1 Реабилитация детей, перенесших холецистэктомию	24
5. Профилактика и диспансерное наблюдение	25
5.1 Профилактика	25
5.2 Ведение пациентов	25
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома	26
6.1 Осложнения	26
6.2 Исходы и прогноз	26
Критерии оценки качества медицинской помощи	27
Список литературы	29
Приложение А1. Состав рабочей группы	31
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	32
Приложение А3. Связанные документы	35
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента	36

Приложение В. Информация для пациента	37
Приложение Г1. Алгоритм диагностики заболеваний билиарного тракта на госпитальном этапе.	39
Приложение Г2. Алгоритм поэтапной тактики ведения детей с ЖКБ	40
Приложение Г3. Расшифровка примечаний	41

Ключевые слова

- Хронический холецистит
- Желчнокаменная болезнь
- Желчный пузырь
- Сфинктер Одди
- Желчевыводящие пути
- Холедохолитиаз
- Холецистолитиаз
- Желчегонные препараты
- Спазмолитические препараты
- Литолитические препараты
- Дети

Список сокращений

- АР – аномалии развития
АРЖВС – аномалии развития желчевыводящей системы
БКХ - бескаменный холецистит
БТ - билиарный тракт
ДГБСГ - динамическая гепатобилисцинтиграфия
ДФО - дисфункция сфинктера Одди
ЖВП - желчевыводящие пути
ЖК – желчные кислоты
ЖКБ - желчнокаменная болезнь
ЖП - желчный пузырь
ЛПВП – липопротеины высокой плотности
ЛПНП - липопротеины низкой плотности
ЛПОНП - липопротеины очень низкой плотности
ЛС – лекарственные средства
ЛФК – лечебная физкультура
МРТ – магнитно-резонансная томография
ТГ – триглицериды
УДХК – урсодезоксихолевая кислота
УЗИ – ультразвуковое исследование
ФЛ – фосфолипиды
ХС – холестерин
ЭРХПГ – эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография

Термины и определения

Желчнокаменная болезнь (ЖКБ) – дистрофически-дисметаболическое заболевание гепатобилиарной системы, обусловленное нарушением обмена холестерина и/или билирубина и характеризующееся образованием конкрементов в желчных путях.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Желчнокаменная болезнь (ЖКБ) – дистрофически-дисметаболическое заболевание гепатобилиарной системы, обусловленное нарушением обмена холестерина и/или билирубина и характеризующееся образованием конкрементов в желчных путях.

При образовании камней в желчном пузыре говорят о «холецистолитиазе», в общем желчном протоке – о «холедохолитиазе», во внутривенечных протоках – о «внутрипеченочном холелитиазе».

1.2 Этиология и патогенез

Холелитиаз как у взрослых, так и у детей является мультифакториальным заболеванием. В детском возрасте ведущими факторами камнеобразования являются [6,7,13,16,17]:

- Наследственная предрасположенность;
- Нарушение моторно-эвакуаторной функции желчного пузыря;
- Обменные нарушения.

Причиной образования камней служит избыточная концентрация желчи.

Различают камни двух основных видов [4,6,7,16]:

1. Холестериновые. Содержание холестерина в них >50%. Также в их состав входят желчные пигменты, соли кальция, матрикс состоит из гликопротеинов слизи. Камни обычно имеют крупный размер, единичные.

2. Пигментные. Состоят преимущественно из кальция билирубината и комплексов кальция и гликопротеинов слизи. В свою очередь, делятся на 2 подтипа: а) черные (состоящие преимущественно из кальция билирубината, обычно множественные, размером <5 мм). Содержание холестерина в них <20%. Образование черных камней наиболее характерно для гемолиза и цирроза печени; б) коричневые (состоящие из кальциевых солей неконъюгированного билирубина, муциновых гликопротеинов, холестерина, пальмитата и стеарата кальция; мягкие, слоистые, рентгеноотрицательные). Содержание холестерина в них 20-50%. В ядре камня могут обнаруживаться включения бактериальных компонентов.

Среди различных причинно-значимых факторов, способствующих развитию ЖКБ в детском возрасте, нутритивным нарушениям отводится немаловажное значение. Риск формирования конкрементов в билиарном тракте, даже при относительно незначительных нарушениях питания существенно возрастает уже в раннем возрасте. Не случайно сбалансированное питание, включая грудное вскармливание, является краеугольным камнем для предупреждения развития ЖКБ в детском возрасте. Естественное вскармливание способствует снижению риска развития гиперлипидемии, гиперинсулинемии, ожирения.

Таурин, содержащийся в женском молоке, улучшает всасывание липидов, повышает секрецию желчных кислот, снижает секрецию холестерина, а также обладает протективным эффектом в отношении образования холестериновых камней [6,7,16].

Особое значение имеет нарушение детоксикационной функции микробной флоры пищеварительного тракта. Избыточный рост анаэробных бактерий, обусловленный физиологической незрелостью пищеварительного тракта в детском возрасте, нарушает метаболизм желчных кислот. Последние метаболизируются не до третичной (урсодезоксихолевой), а до вторичной желчной кислоты (дезоксихолевой). Дезоксихолевая кислота, всасываясь, возвращается в печень. Избыток ее способствует формированию пигментных желчных камней [1,6,7,14,16].

Нельзя недооценивать неблагоприятное влияние ксенобиотиков, лекарственных средств, биологически активных веществ, ухудшающееся качество питьевой воды, что способствует накоплению в организме солей тяжелых металлов, органических и неорганических веществ, прямо или косвенно влияющих на различные органы и системы, в том числе печень и желчные пути [6,7,16].

Перегруженность школьной программы, чрезмерное использование аудиовизуальной техники, раннее приобщение к производственной деятельности и т.п., алкоголизм, активное и пассивное курение, токсикомания являются триггерами в процессах образования желчных камней. Эти факторы наиболее значимыми являются в подростковом возрасте [6,7,16].

У детей нарушение процессов холестериногенеза чаще обусловлено не избыточной продукцией холестерина (ХС) печенью, а нарушением его утилизации из кишечника. Этому способствуют различные дискинетические нарушения пищеварительного тракта, а также нарушения всасывания отдельных компонентов пищи - белков, жиров и углеводов. Изменения процессов полостного и мембранного пищеварения приводят к насыщению желчи холестерином даже при нормальной его выработке в печени [1,2,6,7,10,16].

Образованию *холестериновых желчных камней* способствует нарушение транспорта холестерина (рис. 1).

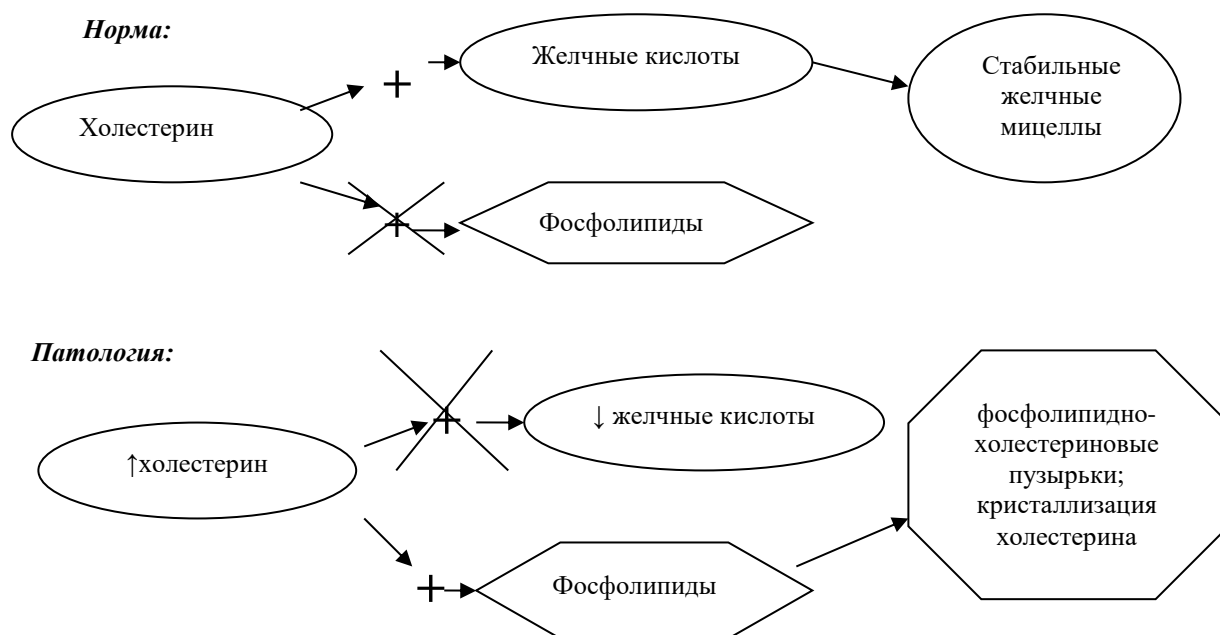


Рис. 1 - Патогенез холестеринового литиаза.

Необходимыми условиями формирования камней являются [4,6,16]:

1. Перенасыщение желчи ХС. Это необходимое, но не достаточное условие камнеобразования. В большинстве случаев время нахождения желчи в ЖП недостаточно велико для осаждения и роста кристаллов ХС.

2. Нуклеация кристаллов моногидрата ХС. Нуклеации способствуют муцины и немучиновые гликопротеины (в частности, иммуноглобулины), а препятствуют аполиппротеины А-I, А-II и некоторые другие гликопротеины. Нуклеация кристалла моногидрата ХС и его рост возникает в слое муцинового геля. Слияние пузырьков образует жидкие кристаллы, которые затем превращаются в твердые кристаллы. Дальнейший рост происходит вследствие оседания перенасыщенных ХС пластинчатых структур и пузырьков.

3. Снижение моторики ЖП – вследствие снижения чувствительности к холецистокинину и/или автономной нейропатии. У многих больных с ЖКБ моторика ЖП понижена.

Образование *пигментных камней* чаще наблюдаются у лиц азиатского происхождения, при хроническом гемолизе, бактериальной контаминации желчных путей, заболеваниях с поражением подвздошной кишки (в частности, при болезни Крона), муковисцидозе, циррозе печени, синдроме Жильбера.

При инфекции желчевыводящих путей под влиянием β-глюкуронидазы бактерий происходит деконъюгация билирубина, он становится нерастворимым и включается в состав камней. При гемолизе возрастает экскреция конъюгированного билирубина в желчь, затем он подвергается деконъюгации в желчных путях под влиянием эндогенной глюкуронидазы.

Образованию пигментных камней также способствуют нарушения функции эпителия ЖП по поддержанию рН желчи и образованию солей билирубина, а также выработка бактериями фосфолипазы А, которая катализирует гидролиз ФЛ желчи до лизолецитина и жирных кислот, участвующих в образовании матрикса пигментных камней [4,12].

Основные факторы риска развития ЖКБ в детском возрасте [4,6,16]:

- 1) Возраст. Заболеваемость ЖКБ четко коррелирует с возрастом.
- 2) Женский пол. Риск развития ЖКБ у женщин выше в 2-3 раза, что связано с влиянием эстрогенов на литогенный потенциал.
- 3) Отягощенная наследственность по ЖКБ (повышает риск в 4-5 раз).
- 4) Избыточный вес и ожирение. Среди детей с метаболическим синдромом ЖКБ выявляется в 20 % случаев.
- 5) Сахарный диабет (повышает риск в 3 раза).
- 6) Заболевания печени (цирроз) (повышает риск в 10 раз).
- 7) Применение лекарственных средств, влияющих на концентрацию холестерина в желчи, моторику желчных путей или способных к кристаллизации в желчи (цефтриаксон).
- 8) Быстрое снижение веса (вероятность развития ЖКБ >30%).
- 9) Поражение терминальных отделов подвздошной кишки (болезнь Крона).
- 10) Продолжительное парентеральное питание.

Механизмы формирования желчных камней при наличии определенных факторов риска развития ЖКБ представлены в таблице 1 [4].

Таблица 1 - Факторы, предрасполагающие к образованию желчных камней.

Факторы	Механизмы
Холестериновые камни	
Демографические и генетические факторы.	↑ секреция ХС в желчь, ↓ секреции ФЛ, связанные с генетическими факторами.
Избыточный вес, ожирение, Метаболический синдром.	↑ секреции ХС в желчь, ↓ моторики ЖП из-за снижения чувствительности к холецистокинину.
Голодание, быстрое снижение веса. Женский пол. Прием гормональных (в т.ч. контрацептивных) препаратов.	Мобилизация ХС из тканей с ↑ его секреции в желчь; ↓ энтерогепатической циркуляции ЖК. Эстрогены стимулируют печеночные липопротеиновые рецепторы, ↑ захват ХС из пищи и его секрецию в желчь, ↓ превращение ХС в его эфиры, угнетают секрецию ЖК в желчь.
Снижение моторики ЖП при аномалиях формы желчного пузыря, наличия перегородок, заболеваниях ЦНС.	↓ опорожнения ЖП
Снижение секреции ЖК при циррозе, поражении терминального отдела	↓ содержания ЖК в желчи

подвздошной кишки, дефекте гена CYP7A1.	
Дефект гена MDR3	↓ содержания ФЛ в желчи
Пигментные камни	
Демографические/генетические факторы. Хронический гемолиз. Болезнь Жильбера. Муковисцидоз. Паразитозы. Заболевания/резекция подвздошной кишки.	↑ секретиции муцинов, иммуноглобулинов. Деконъюгация билирубина. Повышенное всасывание неконъюгированного билирубина из-за попадания ЖК в толстую кишку.

Одним из факторов камнеобразования является измененное соотношение ХС, ФЛ, ЖК вследствие наследственных особенностей активности ферментов, контролирующих синтез и перенос этих составляющих (табл.2) [4].

Таблица 2 - Изменения соотношения ХС, ФЛ и ЖК в желчи при наличии генетических изменений активности ферментов, контролирующих обмен и транспорт ХС.

Фермент и его активность, обусловленная генетическими особенностями	Относительное содержание в желчи		
	ХС	ФЛ (лецитин)	ЖК
↑ ABCG5/G8 (члены 5, 8 класса G суперсемейства АТФ-связывающей кассеты транспортеров)	↑	Норма	Норма
↓ CYP7A1 (субъединица 7A1 цитохрома P450)	Норма	Норма	↓
↓ MDR3 (ABCB4) (белок множественной лекарственной резистентности (член 4 класса В суперсемейства АТФ-связывающей кассеты транспортеров))	Норма	↓	Норма

В настоящее время генетическая детерминированность ЖКБ признается как отечественными, так и зарубежными исследователями. Выявлена взаимосвязь с наследованием определенного генотипа по системе HLA. К группе риска по камнеобразованию следует отнести детей несущих антигены по системе HLA: (АГ) В12 и/или В 18, в сочетании с антигенами локусов CW4; А9;А11;;А19. При наличии у ребенка одного АГ локуса В (В12 или В18) - риск развития болезни составляет 30%; при сочетании этих антигенов - возрастает до 70%. Кроме того, при ЖКБ у детей сохраняется устойчивая тенденция наследования по женской линии с рецессивным типом наследования. Для реализации генетически детерминированных факторов в болезнь необходимо наличие промоторов – факторов, являющихся триггерами манифестации желчнокаменной болезни [1,6,16].

Следует отметить, что в каждом конкретном случае процесс образования желчных камней протекает медленно и патофизиологические нарушения заключаются в избыточной насыщенности желчи осадком.

1.3 Эпидемиология

ЖКБ характеризуется достаточно высокой распространенностью в странах с западным стилем жизни (Европа, Северная Америка, Россия): это заболевание регистрируется с частотой 10-20 %. Столь высокую частоту, помимо важного вклада генетических факторов, объясняют особенностями питания с употреблением большого количества простых углеводов. В Африке, странах Азии и Японии распространенность ЖКБ ниже - 3,5-5% [4].

Соотношение заболеваемости среди мужчин и женщин составляет 1:3. В последние десятилетия отмечается рост частоты ЖКБ у детей и подростков. Официальной статистики по распространенности ЖКБ в общей популяции детей России нет. Среди детей до 7 лет мальчики болеют в 2 раза чаще, чем девочки. В возрасте от 7 до 9 лет соотношения мальчиков к девочкам становятся 1:1, в 10-12 лет – 1:2, а в подростковом возрасте 1:3 [6,16].

1.4 Кодирование по МКБ 10

Желчнокаменная болезнь [холелитиаз] (K80):

K80.0 — Камни желчного пузыря с острым холециститом

K80.1 — Камни желчного пузыря с другим холециститом

K80.2 — Камни желчного пузыря без холецистита

K80.3 — Камни желчного протока с холангитом

K80.4 — Камни желчного протока с холециститом

K80.5 — Камни желчного протока без холангита или холецистита

K80.8 — Другие формы холелитиаза

1.5 Классификация

У детей общепризнанной классификации нет. Может быть использована классификация, принятая съездом научного общества гастроэнтерологов России в 2002 г., в которой выделены 4 стадии заболевания (табл. 3) [1,6,13,16].

Таблица 3 - Классификация желчнокаменной болезни.

<i>По локализации:</i>
<ul style="list-style-type: none"> • в желчном пузыре; • в общем желчном протоке; • в печеночных протоках.
<i>По количеству конкрементов:</i>
<ul style="list-style-type: none"> • единичные; • множественные.
<i>По составу:</i>
<ul style="list-style-type: none"> • холестериновые; • пигментные; • смешанные.
<i>По клиническому течению:</i>
<ul style="list-style-type: none"> • латентное (бессимптомное камненосительство); • с наличием клинических симптомов: <ul style="list-style-type: none"> ○ болевая форма с типичными желчными коликами;

- диспепсическая форма;
- под маской других заболеваний.

I стадия – начальная, или предкаменная:

- густая неоднородная желчь;
- формирование билиарного сладжа с наличием микролитов;
- формирование билиарного сладжа с наличием замазкообразной желчи (ЗЖ);
- формирование билиарного сладжа с наличием микролитов и замазкообразной желчи.

II стадия – формирование желчных камней:

- по локализации;
- по количеству конкрементов;
- по составу;
- по клиническому течению.

III стадия – стадия хронического рецидивирующего калькулезного холецистита.

IV стадия – стадия осложнений.

1.6 Примеры диагнозов

- *Желчнокаменная болезнь: множественные рентгенонегативные камни желчного пузыря размером менее 2 см; рецидивы билиарной боли.*
- *Желчнокаменная болезнь: рентгенонегативные камни желчного пузыря размером менее 1 см, множественные. Осложнение. Желчная колика (дата купирования).*
- *Желчнокаменная болезнь, бессимптомное камненосительство: единственный конкремент желчного пузыря размером 5мм.*

1.7 Клиническая картина

У детей можно выделить несколько вариантов клинической картины ЖКБ [6,7,16]:

- латентное течение (бессимптомное камненосительство);
- болевая форма с типичными желчными коликами;
- диспепсическая форма;
- под маской других заболеваний.

Бессимптомное камненосительство подразумевается, когда у детей, не предъявляющих жалоб, конкременты в желчном пузыре (протоках) являются случайной диагностической находкой. Это клиническая стадия ЖКБ может длиться от нескольких месяцев до нескольких лет и составляет 80%.

Особого внимания заслуживают дети с болевой формой, у которых приступ «острого живота» напоминает по характеру клинических проявлений желчную колику. В большинстве случаев приступ сопровождается рефлекторной рвотой, в редких случаях – иктеричностью склер и кожных покровов, обесцвеченным стулом. Желтушное окрашивание кожных покровов

и видимых слизистых не свойственно детям с холелитиазом. При их появлении можно предполагать нарушение пассажа желчи, а при одновременном наличии ахоличного кала и темной мочи – механическую желтуху. Приступы типичной желчной колики встречаются у 0,5-0,7% детей с ЖКБ.

Болям предшествуют прием жирной пищи, физическая нагрузка. Ранние боли наблюдаются непосредственно после погрешности в диете, носят приступообразный характер. Они обычно связаны с нарушением пассажа желчи в двенадцатиперстную кишку вследствие сопутствующих аномалий развития, а также нарушений деятельности сфинктеров пищеварительной системы. Поздние боли, напротив, бывают тупыми, ноющими и обуславливаются в основном сопутствующими заболеваниями верхних отделов пищеварительного тракта (гастродуоденит, язвенная болезнь, и др.).

Диспепсическая форма – наиболее частое клиническое проявление ЖКБ в детском возрасте. Разнообразие диспепсических проявлений при ЖКБ можно объяснить особенностями вегетативных дисфункций. Наиболее частые клинические проявления ваготонии у детей с холелитиазом: головная боль, склонность к аллергическим реакциям, мраморность кожи, выраженный сосудистый рисунок, разлитой красный дермографизм, непереносимость душных помещений, укачивание в транспорте, повышенная потливость, синусовая аритмия с тенденцией к брадикардии, тошнота, гипервентиляция, пастозность тканей. Среди симпатикотонических признаков преобладают: бледность и сухость кожи, склонность к тахикардии, белый или розовый дермографизм, сердцебиение, беспокойный сон. Практически у всех детей нарушается деятельность сфинктерного аппарата пищеварительного тракта в виде дуоденогастрального и гастроэзофагеального рефлюксов, которые сочетаются с заболеваниями пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки. Все это обуславливает разнообразие и неспецифичность диспепсических проявлений у детей с желчнокаменной болезнью.

Таким образом, клиническая картина желчнокаменной болезни у детей не имеет характерных симптомов, которые наблюдаются у взрослых при обострении калькулезного холецистита.

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

Жалобы у детей с холелитиазом на стадии сформированных желчных камней в детском возрасте не столь типичны, как у взрослых. Это связано с тем, что наличие конкрементов в желчевыводящих путях у детей не сопровождается острым воспалительным процессом в желчном пузыре, обуславливающим классические симптомы калькулезного холецистита/холангита.

2.2 Физикальное обследование

- Рекомендовано провести пальпацию и перкуссию печени и желчного пузыря, оценить наличие «точечных» и «пузырных» симптомов.

(Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств А)

Комментарии: *Диагностическая ценность так называемых «точечных» симптомов (Йонаша, Риделя, Ляховицкого, Харитонова и др.) в детском возрасте невелика. Редко выявляются и «пузырные» симптомы Грекова-Ортнера, Кера, Мюсси. Гепатомегалия также не характерна для детей с желчнокаменной болезнью. Умеренное перкуторное увеличение размеров и пальпаторное выступание (на 1-2 см) края печени по правой средней ключичной линии возможно при нарушении оттока желчи [6,7,16]*

2.3 Лабораторная диагностика

- Рекомендуется исследование ферментов сыворотки крови – индикаторов холестатического синдрома: щелочная фосфатаза (ЩФ) (особенно печеночная фракция изоэнзима), гамма-глутамилтранспептидаза (ГГТП), лейцинаминопептидаза и др. [1,2,3,4,6,10,16]

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств В)

- Рекомендуется исследование билирубинового обмена. Образование пигментных камней чаще наблюдается при хроническом гемолизе, бактериальной контаминации желчных путей, заболеваниях с поражением подвздошной кишки (в частности, при болезни Крона), муковисцидозе, циррозе печени, синдроме Жильбера [1,2,3,4,6,10,16]

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств В)

- Рекомендуется исследование липидного обмена. Уровень общего холестерина в крови детей с ЖКБ находится на верхней границе возрастных нормативов и/или незначительно превышает её. В большей степени изменяется содержание в крови триглицеридов. Уровень общих липидов снижается, триглицеридов, напротив, увеличивается. У детей с ЖКБ отмечается увеличение общих липидов, а также липопротеины низкой плотности (ЛПНП) и липопротеины очень низкой плотности (ЛПОНП). Одновременное повышение уровня триглицеридов, неэстерифицированных жирных кислот и фосфолипидов свидетельствует о выраженном нарушении метаболизма желчных кислот. Решающее значение для образования конкрементов имеет не столь сам уровень общего холестерина, а дислипидопроteinемия – увеличение

фракции ЛПНП и ЛПОНП, снижение фракции липопротеинов высокой плотности (ЛПВП) [1,4,6,16]

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С)

Комментарий: Определенное диагностическое значение биохимические показатели могут иметь при уточнении состава желчных камней: в случаях регистрации изменений со стороны липидного комплекса с большей вероятностью конкременты являются холестериновыми; при обнаружении признаков, свидетельствующих в пользу холестаза, чаще определяются билирубиновые конкременты.

2.4 Инструментальная диагностика

- Рекомендуется проведение ультразвукового исследования органов брюшной полости – скрининговый метод для выявления желчных камней в билиарной системе и оценки структуры и функции желчного пузыря [1,2,3,4,5,6,9,10,14,15,16]

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств А)

- Рекомендуется проведение магнитно-резонансной холангиопанкреатографии для оценки анатомо-топографического состояния желчевыводящих путей, включая внутрипеченочные желчные ходы; дифференцировки образований – камень, полип, киста [4,6,7,9,10,16]

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств В)

- Рекомендуется проведение динамической гепатобилисцинтиграфии – определение функциональной способности печени, желчного пузыря и сфинктеров желчевыводящей системы [4,6,7,9,10,16]

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств А)

Диагностический алгоритм у детей с холелитиазом представлен комплексом интраскопических исследований, дополняющих по информативности друг друга. Для выбора терапевтической тактики необходимо выполнение всех трех исследований (Приложение Г1).

2.5 Дифференциальная диагностика

Холелитиаз дифференцируют от эзофагита, гастрита, гастродуоденита, хронического панкреатита, хронической дуоденальной непроходимости и др. Особые трудности представляют случаи, когда дети поступают с картиной «острого» живота. Тогда холелитиаз дифференцируют от острого аппендицита, ущемления грыжи пищеводного отверстия диафрагмы, язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, а также от заворота кишечника, кишечной непроходимости, а у девочек от

гинекологических заболеваний (аднексит, перекрут кисты и др.). Дифференциально-диагностический поиск проводят с заболеваниями мочевыводящей системы (пиелонефрит, цистит, мочекаменная болезнь и др.) [6,7,16].

3. Лечение

Существует два диаметрально противоположных подхода к лечению желчнокаменной болезни у детей: консервативное и хирургическое. Консервативная терапия фокусируется на уменьшении перцентили ЛПНП и триглицеридов и повышении перцентили ЛПВП, что обычно достигается изменениями образа жизни, прежде всего соблюдением диеты и оптимальной физической активностью.

3.1 Консервативное лечение

Спазмолитические препараты

- Рекомендуется назначение спазмолитических препаратов детям с болевой формой ЖКБ. Основными ЛС купирования и предупреждения приступов острых болей в животе при ЖКБ являются спазмолитики различных фармакологических групп. Целесообразно применение спазмолитиков с коротким периодом достижения максимально действующей концентрации в сыворотке: быстродействующих нитратов (сублингвально), холиноблокаторов и ингибиторов фосфодиэстеразы для парентерального введения [6,7,8,16,17]

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств А)

- Рекомендовано назначение нитроглицерина^{жс, вк} под язык 2,5-5 мг (ребенку 7-12 лет); 5-10 мг 1 р/сут (ребенку старше 12 лет).

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств А)

- Рекомендовано для купирования острых приступов боли применять также холиноблокаторы.

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств В)

Комментарии:

- Платифиллин^{вк} внутрь или п/к 1 мг (ребенку 5 лет), 2 мг (ребенку 10 лет), 3-4 мг (ребенку старше 12 лет) или
- Гиосцина бутилбромид в/м или в/в 10-20 мг ребенку старше 12 лет;
- или миотропные спазмолитики – Дротаверин^{жс, вк} в/м 0,5 мл 2% раствора 2-3 р/сут (ребенку 5 лет); 1 мл (10 лет); 1,5-2,0 мл (15 лет);

- Рекомендовано при тяжелых, длительно не купирующихся болях применять наркотические анальгетики.

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств А)

Комментарии: **Тримеперидин**^{жс, вк} в/м 0,25 мл 1% раствора (ребенку 5 лет); 0,5 мл (10 лет); 0,75-1,0 мл (15 лет) 1-2 р/сут. Необходимо избегать употребления кодеина и морфиноподобных препаратов.

- Рекомендовано применение миотропных спазмолитиков внутрь длительно для предупреждения развития приступов. Используются: ингибиторы фосфодиэстеразы; блокаторы Na⁺, Ca²⁺. Лекарственные средства назначают курсами в течение 1-2 мес.

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств В)

Комментарии:

- Дротаверин^{жс, вк} внутрь 0,01 (ребенку 5 лет) 3-4 р/сут; 0,02 (10 лет) 3-4 р/сут; 0,03-0,04 (15 лет) 3-4 р/сут, 1—2 мес или
 - Папаверина гидрохлорид внутрь или ректально по 5 мг (ребенку от 6 мес до 2 лет); 5-10 мг (3-4 года); 10 мг (5-6 лет); 10-15 мг (7-9 лет) 15-20 мг (10-14 лет) 3-4 р/сут 1-2 мес или
 - Отилония бромид внутрь 40 мг 1/2 т (ребенку 5 лет); 1т (10 лет и старше) 2- 3 р/сут, 1-2 мес или
 - Мебеверин^{жс, вк} внутрь детям 3-х лет – 25 мг, 4-8 лет – 50 мг, 9-10 лет – 100 мг, старше 10 лет – 150 мг за 20 мин до еды, 2 р/сут, 30 дней.
- Рекомендовано назначение гимекромона, действие которого напоминает биологические эффекты холецистокинина

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств В)

Комментарии: Гимекромон^{жс} оказывает избирательное спазмолитическое действие на сфинктер Одди и сфинктер желчного пузыря, обеспечивает отток желчи в двенадцатиперстную кишку, снижает давление в билиарной системе, практически не влияет на гладкие миоциты другой локализации. Гимекромон внутрь 200-400 мг (ребенку старше 12 лет) 3 р/сут, 1—2 мес.

- Рекомендовано применение лекарственных средств, устраняющих гипертонус желчного пузыря.

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств В)

Комментарии:

- Платифиллин ^{жс, вк} внутрь 1 мг (ребенку 5 лет), 2 мг (10 лет), 3 мг (15 лет) 2-3 р/сут до еды или
- Гимекромон ^{жс} 100 мг (1/2 таблетки, ребенку 5-10 лет), 200 мг (1 таблетка, 15 лет) 3 р/сут за 30 мин до еды в течение 2 нед.

Считается, что длительный прием препаратов, снижающих тонус сфинктера Одди, может в дальнейшем предотвращать развитие его стеноза. Препараты назначают курсами в течение 1-2 мес одновременно с урсодезоксихолевой кислотой

Литолитические препараты

- Рекомендовано для растворения желчных камней назначение препаратов урсодезоксихолевой кислоты ^{жс, вк} (УДХК) [1,6,7,16].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств А)

- Для достижения успеха литолитической терапии рекомендовано соблюдать ряд обязательных условий:
 - Отсутствие воспалительного процесса в желчевыводящей системе;
 - Сохранение сократительной способности желчного пузыря и проходимости протоков;
 - Раннее начало терапии (до появления признаков кальцификации камней);
 - Размер конкремента не должен превышать 10 мм, а при наличии мелких камней они не должны занимать более ½ объема желчного пузыря;
 - Лечение непрерывное и должно продолжаться 12-24 мес.;
 - УДХК назначается из расчета 15-20 мг/кг/сут., причем 1/3 суточной дозы принимают утром натощак за 30 мин. до еды, а 2/3 суточной дозы – перед сном;
 - Контроль активности ферментов печени, вначале ежемесячно, затем 1 р в 3 мес., УЗИ 1 раз в 3 мес.;
 - Соблюдение диеты, обогащенной пищевыми волокнами;
 - Длительная поддерживающая терапия – в половинной дозе однократно на ночь для профилактики рецидивов камнеобразования.

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств А)

Комментарии: *УДХК не действует на ГМГ-КоА-редуктазу, а вызывает образование жидкой кристаллической мезофазы на поверхности конкрементов в желчном пузыре. Эти жидкие кристаллы постепенно отделяются от поверхности камня и затем рассеиваются в растворе.*

- Если через 12 мес. от начала лечения по данным УЗИ размеры камня не изменяются или увеличиваются, литолитическую терапию рекомендовано прекращать [1,6,7,16]
(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С)

Другие препараты

- Рекомендовано применение прокинетики (домперидона, тримебутина), воздействующих на верхние отделы желудочно-кишечного тракта. (Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств А)

Комментарии: При ЖКБ оно обосновано тем, что такие пациенты нередко испытывают диспепсические симптомы, а моторика желчных путей тесно связана с моторикой желудка и 12-перстной кишки.

- Рекомендовано назначение тримебутина. Как агонист периферических μ -, κ - и δ -опиатных рецепторов он обладает прокинетики и одновременно отчетливым спазмолитическим эффектом, что придает ему свойства универсального модулятора моторики всех отделов пищеварительного тракта.

(Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств А)

Комментарии: тримебутин быстро (в течение часа) купирует абдоминальные боли и диспепсические нарушения при заболеваниях ЖП. Режим дозирования тримебутина: курсовое лечение по 25-200мг (в зависимости от возраста ребенка) 3 раза в день независимо от приема пищи в течение 30 дней или более длительно. Препарат хорошо переносится

Немедикаментозная терапия

- Рекомендовано с целью увеличения секреции желчи и снижения её вязкости, а также стимуляции крово- и лимфообращения в печени назначение минеральных вод средней минерализации: минеральные воды «Ессентуки 17», «Нарзан» внутрь из расчета 3 мл/кг массы тела за 30 мин до еды 1 мес

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С)

3.2 Хирургическое лечение

Показания к хирургическому вмешательству определяются, учитывая следующие факторы:

- *Возраст ребенка;*
- *Величина и место расположения конкрементов;*
- *Длительность заболевания;*

- *Клиническая форма ЖКБ.*
- Рекомендована лапароскопическая холецистэктомия вследствие малой инвазивности методики и сокращения сроков реабилитации после оперативного вмешательства.
(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств А).
- Детям до 3 лет оперативное лечение рекомендовано выполнять только при рецидивирующих болях в животе. В этом возрасте возможно спонтанное растворение конкрементов.
(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С)
- Рекомендовано проведение планового оперативного вмешательства в возрасте от 4 до 12 лет, так как данный возраст является оптимальным. Удаление шокового органа в этом возрасте не приводит к нарушению функциональной способности печени и желчных путей, формированию постхолецистэктомического синдрома
(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С)
- Хирургическое вмешательство подросткам рекомендовано проводить только по экстренным показаниям.
(Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств В)

4. Реабилитация

Выделяют 3 этапа восстановительного лечения: клинический, амбулаторно-поликлинический, санаторный. Методы немедикаментозного лечения предусматривают комплексное использование различных лечебных методик, среди которых важное место отводится лечебно-охранительному режиму, диетотерапии, применению преформированных физических факторов, санаторно-курортному лечению (включая бальнео-, климатолечение и метеопрофилактику), лечебной физкультуре (ЛФК) или кинезитерапии, рефлексотерапии, методам психокоррекции. Назначение методик осуществляется специалистом по физиотерапии [6,7,16].

Санаторно-курортное лечение

- Рекомендованы курорты с питьевыми минеральными водами, преимущественно гидрокарбонатными, гидрокарбонатно-сульфатными натриево-кальциево-магниевыми. Могут быть использованы как возможности отечественных курортов (курорты зоны Кавказских Минеральных Вод, Геленджикской курортной зоны, Анапа и др.), так и зарубежных аналогов (Трускавец, Моршин, Арзни, Карловы Вары, Рогашка, Виши и

др.). Санаторно-курортное лечение и повторное его проведение через 9-12 мес. значительно усиливает эффект от медикаментозной терапии, а после оперативных вмешательств предотвращает формирование постхолецистэктомического синдрома.

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С)

Аппаратная физиотерапия

- Рекомендовано при ЖКБ использовать поляризованный свет, магнитотерапию (в основном переменное низкочастотное магнитное поле) и лазерное облучение. При назначении поляризованного света отсутствует тепловой эффект, а изменения физико-химических процессов, происходящие в организме, благоприятно влияют на различные его функции, в том числе на желчеотделение.

(Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств С)

- Рекомендовано в комплексную терапию на этапах восстановительного лечения добавление кислородных коктейлей по 150-200 мл ежедневно в течение 2-4 нед с целью улучшения окислительно-восстановительных процессов, внутрипеченочной гемодинамики, сниженных в результате гипоксии, характерной для этих заболеваний. Назначается кислородный коктейль за 1-1,5 ч до приема пищи, который готовят с использованием витаминных смесей, настоя шиповника. С той же целью назначается оксигенотерапия.

(Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств С).

Бальнеотерапия

- Рекомендовано назначение «Вод минеральных питьевых лечебных и лечебно-столовых». К питьевым лечебным водам, применяемым *только по назначению врача*, относятся воды с минерализацией от 10 до 15 г/дм³, а при наличии в них биологически активных компонентов – с минерализацией менее 10 г/дм³. Полезно применение пресных или хвойных ванн с температурой 37-37,5С по 7-12 мин, через день. Курс 10-12 ванн.

(Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств С)

- В условиях детских санаториев рекомендовано применять грязелечение. Чаще используют грязевые аппликации в виде грязевого «воротника» с целью воздействия на вегетативные нервные образования, иннервирующие внутренние органы, а также при лечении сопутствующих очагов инфекции в носоглотке. Их можно чередовать с минеральными ваннами. Чередование грязелечения с жемчужными ваннами наиболее эффективно при гипотонических дискинезиях желчного пузыря. При дискинезиях

желчного пузыря по гипертоническому типу и наличии сопутствующего гастрита с повышенной или неизменной кислотностью целесообразнее сочетание грязевых аппликаций с минеральными ваннами средней минерализации или хвойно-минеральными ваннами. Обычно назначают 3-4 минеральные ванны с последующим проведением 6-7 тонкослойных грязевых аппликаций. Заканчивают лечение 3-4 минеральными ваннами.

(Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств С)

Климатотерапия

- Рекомендовано проведение воздушных ванн, которые практически не имеют противопоказаний. Однако солнечные ванны лучше проводить в утренние часы, постепенно переходя от $\frac{1}{4}$ до $\frac{1}{2}$ и далее до 1 биодозы. В любое время года организуются прогулки, сон на воздухе, игры на открытых площадках. В теплое время занятия ЛФК и подвижные игры проводят в лесу и других местах с рассеянной солнечной радиацией. Сочетание климатотерапии с активным двигательным режимом способствует положительной динамике со стороны пораженных органов и систем. При бессимптомном течении проводятся закаливающие процедуры, включая контрастные обливания, душ. Вопрос о назначении купаний в море, бассейне решается индивидуально.

(Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств А)

Лечебная физкультура (ЛФК) и массаж

- Рекомендована ЛФК и массаж - важнейший элемент при восстановительном лечении больных детей. Занятия ЛФК способствуют улучшению самочувствия, устранению застоя и улучшению кровообращения в гепатобилиарной системе, повышению функциональной активности нервной системы и других систем организма, выносливости и сопротивляемости организма к нагрузкам.

(Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств А)

- В условиях стационара рекомендуется лечебная физкультура:
 - щадящий режим движения на 5-7 дней;
 - тонизирующий режим движения 10-12 дней (игры - бильярд, настольный теннис; прогулки);
 - тренирующий режим 8-12 дней - (массовые игры продолжительностью до 20 мин, прогулки, поездки на транспорте).Утренняя гигиеническая гимнастика необходима на всех этапах реабилитации.

Контроль над эффективностью занятий проводит медицинский работник или методист ЛФК.

(Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств А)

- Не рекомендовано при ЖКБ ограничивать физическую активность ребенка. Катание на коньках, лыжах, игра в теннис также могут быть полезны для улучшения профиля липидов (ТГ и ХС ЛПВП) при ЖКБ. Детям противопоказаны занятия спортом в школах олимпийского резерва, упражнения с поднятием тяжести, занятия единоборствами и др.

(Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств А)

Психотерапия

- Рекомендована психотерапия, которая применяется у детей школьного возраста. Основные цели: снятие и уменьшение невротических проявлений, регулирование моторной функции желчевыводящей системы в сторону нормализации, изменение вкусового стереотипа, потенцирование всех назначенных процедур, мобилизация воли больного ребенка на точное выполнение врачебных назначений. Методы, с помощью которых можно успешно добиваться преимущественно биологической коррекции: гипноз, аутогенная тренировка, медитация, методы малой психотерапии.

(Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств А).

Комментарии: *Варианты методик лечения: музыкотерапия, терапия танцем, искусством, садовая (трудо-) терапия, улыбка-терапия, нейролингвистическое программирование, пет-терапия (лечение домашними животными), социальные связи (группы самопомощи), биологическая обратная связь (БОС) и др.*

4.1 Реабилитация детей, перенесших холецистэктомию

Принципами реабилитации в постоперационный период являются мероприятия, направленные на:

- *предотвращение рецидивов образования желчных камней,*
 - *нормализацию процессов желчеобразования и желчевыделения,*
 - *профилактику постхолецистэктомического синдрома.*
- Рекомендована длительная терапия урсодезоксихолевой кислотой в сочетании с гепатопротекторами с учетом функциональных нарушений желчных путей. Проводится так называемая пульс-терапия ЖКБ: лечение продолжают 3 мес., затем на 3 мес. назначается фитотерапия, лечебная физкультура, физиотерапия; затем вновь проводят медикаментозное лечение и т.д. По такой схеме лечение проводят на протяжении 2 лет.

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств В)

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

5.1 Профилактика

По современным воззрениям различают профилактику первичную, вторичную и третичную.

Под первичной профилактикой понимается формирование и сохранение так называемого здорового образа жизни. Борьба за грудное вскармливание, сбалансированное питание для детей старшего возраста. Большое значение придается растительным или пищевым волокнам, которые рассматриваются как естественные энтеросорбенты. Важное значение имеют другие факторы – строгое соблюдение санитарно-гигиенических правил, т.н. проблема грязных рук, приводящая к повышению риска болезней органов пищеварения. Целесообразность и необходимость создания для детей адекватных условий в семье и школе обуславливается тем, что у больных с холелитиазом, как и при других гастроэнтерологических заболеваниях, часто выявляются нейровегетативные изменения и психоэмоциональные нарушения.

Вторичная профилактика предусматривает использование таких мер и способов, которые позволили бы обнаружить желчнокаменную болезнь на ранних стадиях, т.е. выявление факторов риска образования желчных камней: наследственная отягощенность, нарушения обменных процессов, аномалий развития желчных путей и др.

Третичная профилактика направлена на предотвращение ухудшения заболевания после его выявления. Комплекс мероприятий обуславливается характером болезни. Например, наличие у больного с холелитиазом вирусного гепатита требует корректив терапевтической тактики с применением противовирусных лекарственных средств.

Безусловно, система профилактических мероприятий несостоятельна без компетентности медицинских работников, их ответственности, высокого профессионализма, а также государственных программ, направленных на предупреждение и снижение заболеваемости детского населения.

5.2 Ведение пациентов

Первичная диагностика и подбор терапии при желчнокаменной болезни у детей может осуществляться как в амбулаторно-поликлинических условиях, так и в условиях специализированного гастроэнтерологического стационара или отделения (пациенты с нетяжелым течением могут быть госпитализированы и в дневной стационар).

В амбулаторно-поликлинических условиях при подозрении или в случае выявления желчнокаменной болезни участковые врачи-педиатры должны направлять больных на консультацию к врачу-гастроэнтерологу.

Частота визитов пациента с ЖКБ устанавливается индивидуально в зависимости от клинического течения и динамики заболевания. В среднем контрольные осмотры пациентов с холелитиазом должны проводиться не реже 1 раза в 3 месяца (по показаниям - чаще), с ежеквартальным ультразвуковым исследованием органов брюшной полости, исследованием сократительной способности желчного пузыря, исследованием сыворотки крови. При необходимости корректируется терапия.

В случае ведения пациента, перенесшего холецистэктомию, диспансерное наблюдение осуществляется в течение 2 лет с ежеквартальным ультразвуковым исследованием органов брюшной полости, исследованием сыворотки крови. При необходимости корректируется терапия.

Дети и подростки с ЖКБ находятся под наблюдением в III группе здоровья (приложение Г). До выполнения оперативного вмешательства наблюдаются 1 раз в 3 мес.: педиатром, гастроэнтерологом; выполняются УЗИ органов брюшной полости и биохимические исследования сыворотки крови.

Во всех случаях следует помнить о возрастных особенностях ЖКБ. При бессимптомном камненосителстве до 3 лет и в подростковом возрасте следует отдать предпочтение медикаментозной терапии, хирургическое лечение выполнять только при наличии рецидивирующего болевого синдрома.

В постоперационный период дети наблюдаются во II группе здоровья еще 2 года с проведением противорецидивной терапии.

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома

6.1 Осложнения

При неадекватной терапии желчнокаменной болезни или длительном отсутствии медикаментозного лечения, а также несвоевременном оказании специализированной помощи, возможно проявление таких осложнений, как вклинение конкремента, закупорка общего желчного протока, острый холецистит, панкреатит, свищ желчного пузыря, желтуха обструктивного типа, перитонит и перфорация.

6.2 Исходы и прогноз

Зависят от возраста ребенка, длительности заболевания и причины возникновения желчных камней. У младенцев и детей раннего возраста холестериновые камни быстро растворяются и практически не дают рецидивов камнеобразования. Билирубиновые конкременты, обусловленные гемолитической желтухой, врожденными пороками сердца, гипопаратиреозом, практически не растворяются. Прогноз осложняется в этих случаях

необходимостью оперативного вмешательства на фоне тяжелого основного заболевания. В случаях успешного литолиза желчных камней и лапароскопической холецистэктомии рецидивов камнеобразования не выявляется. Не формируется развитие постхолецистэктомического синдрома. Дети ведут обычный образ жизни, возвращаются к занятиям спортом. Им показан активный образ жизни. Все это улучшает прогноз. В подростковом возрасте, как правило, успешным является медикаментозное лечение [6,7,16].

Особое внимание следует уделять бессимптомному камненосительству. Наблюдение за детьми показало, что в течение от 2 до 5 лет клиническая картина ЖКБ меняется: появляются тупые ноющие боли в животе, затем присоединяются диспепсические расстройства в виде изжоги, тошноты запоров, метеоризма; у некоторых детей – приступообразные боли. Иными словами, бессимптомное камненосительство – это не что иное, как латентное течение ЖКБ, рано или поздно сопровождающееся манифестацией болей. Прогноз при бессимптомном камненосительстве зависит от качества диспансерного наблюдения за больным, соблюдения декретированных сроков контроля у педиатра или гастроэнтеролога [6,7,16].

Критерии оценки качества медицинской помощи

Таблица 1 - Организационно-технические условия оказания медицинской помощи.

Вид медицинской помощи	Специализированная медицинская помощь
Возрастная группа	дети
Условия оказания медицинской помощи	Стационарно, в дневном стационаре
Форма оказания медицинской помощи	Плановая, экстренная

Таблица 2 - Критерии качества оказания медицинской помощи.

№	Критерий	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1.	Выполнено ультразвуковое исследование органов брюшной полости	A	1
2.	Выполнена оценка сократительной функции желчного пузыря	A	1
3.	Выполнен анализ крови биохимический (общий билирубин, прямой билирубин, непрямой билирубин, щелочная фосфатаза, гамма-глутамилтранспептидаза, холестерин)	A	1
4.	Выполнено назначение диеты и даны рекомендации по уровню физической активности	C	1
5.	Проведена терапия урсодезоксихолевой	A	1

	кислотой длительно (при наличии холестериновых камней и при отсутствии медицинских противопоказаний)		
6.	Выполнена оценка динамики клинического течения 1 раз в 3 месяца	С	1
7.	Выполнена оценка динамики лабораторных показателей 1 раз в 3 месяца	С	1
8.	Выполнена оценка динамики ультразвукографических показателей 1 раз в 3 месяца	С	1
9.	Выполнена коррекция медикаментозной терапии с учетом оценки динамики заболевания 1 раз в 3 месяца	С	1
10.	Выполнена холецистэктомия посредством лапароскопического доступа	А	1
11.	Выполнена коррекция постхолецистэктомического синдрома	С	1

Список литературы

1. Бельмер С.В., Гасилина Т.В., Левина Е.Е. Болезни желчевыводящей системы у детей//Учебное пособие. – М.: ГОУ ВУНМЦ МЗ и СР РФ. – 2006. – 60с.
2. Детская гастроэнтерология. Под редакцией проф. Шабалова Н.П./Москва, МЕДпресс, 2011, С.240-249
3. Детские болезни. Учебник под редакцией Володина Н.Н., Мухиной Ю.Г Том 2. Гастроэнтерология/Москва, Изд-во «Династия», 2011, С. 144-146
4. Желчнокаменная болезнь. Клинические рекомендации по диагностике и лечению. Под редакцией акад. РАН проф. Ивашкина В.Т., проф. Баранской Е.К / Москва – 2015. – 37с.
5. Запруднов А.М., Григорьев К.И., Харитонов Л.А. Детские болезни. Учебник. Том 1//М.: «ГЭОТАР-Медиа», 2013, С. 600-607
6. Запруднов А.М., Харитонов Л.А. Билиарная патология у детей. – М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2008. – 376 с.
7. Запруднов А.М., Харитонов Л.А. Заболевания билиарного тракта у детей. / Учебное пособие для врачей-педиатров. – М.: ГОУ ВПО РГМУ Росздрава, 2009. – 40с.
8. Запруднов А.М., Харитонов Л.А., Григорьев К.И., Богомаз Л.В. Фармакотерапия в педиатрии //Учебно-методическое пособие. – М.: ГОУ ВПО «РГМУ», 2007. – 47с.
9. Захарова И.Н., Коровина Н.А., Пыков М.И. и др. Современные методы диагностики функциональных нарушений билиарного тракта/ Учебное пособие. – М.: ГОУ ДПО РМАПО Росздрава, 2008. - 23с.
10. Коровина Н.А., Захарова И.Н. Холепатии у детей и подростков// Руководство для врача. – М.: Медпрактика, 2003. – 67 с.
11. Лесиовская Е.Е. , Пастушенков Л.В. «Фармакотерапия с основами фитотерапии» М.: ГЕОТАР-МЕД, 2003. – 592с
12. Минушкин О.Н. Дисфункциональные расстройства билиарного тракта. Патофизиология, диагностика и лечебные подходы. /Москва, 2004, 23с.
13. Педиатрия: национальное руководство в 2 т. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009 – Т. 1, С. 816-822.
14. Потапов А.С. Дисфункция билиарного тракта у детей. / Москва, «АдамантЪ», 2007. - 28с.
15. Урсова Н.И. Современные технологии в диагностике и лечении дисфункциональных расстройств билиарного тракта у детей. // Учебное пособие. – М.: МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского. – 2003. – 39с.

16. Харитонова Л.А., Запруднов А.М. Желчнокаменная болезнь у детей / Учебное пособие по педиатрии для врачей первичного звена здравоохранения. – М.: ГОУ ВПО РГМУ Росздрава, 2008. – 56с.

17. Харитонова Л.А., Запруднов А.М., Богомаз Л.В. Рациональная фармакотерапия желчнокаменной болезни у детей / Учебное пособие для врачей-педиатров. – М.: ГБОУ ВПО «РНИМУ им. Н.И.Пирогова» Минздрава России, 2015. – 42с.

18. Чекман И.С., Липкан Г.Н. Растительные лекарственные средства. Киев. – 1993 г. – 383с.

Приложение А1. Состав рабочей группы

1. Баранов Александр Александрович, д.м.н., академик РАН, член Союза педиатров России
2. Намазова-Баранова Лейла Сеймуровна, д.м.н., академик РАН, член Союза педиатров России
3. Харитоновна Любовь Алексеевна, д.м.н., профессор, член Союза педиатров России
4. Юдина Татьяна Михайловна, к.м.н., член Союза педиатров России
5. Потапов Александр Сергеевич, д.м.н., профессор, член Союза педиатров России
6. Вольнец Галина Васильевна, д.м.н., член Союза педиатров России

Авторы подтверждают отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, который необходимо обнародовать.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Педиатры 31.05.02
2. Гастроэнтерологи 31.08.28
3. Врачи общей практики 31.08.54

Методы, используемые для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрейновскую библиотеку, базы данных EMBASE, MEDLINE и PubMed. Глубина поиска - 5 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

- консенсус экспертов;
- оценка значимости в соответствии с рейтинговой.

Методы, использованные для анализа доказательств:

- обзоры опубликованных мета-анализов;
- систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь, влияет на силу рекомендаций.

Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо. Любые различия в оценках обсуждались всей группой авторов в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

Таблицы доказательств: заполнялись авторами клинических рекомендаций.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Экономический анализ

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Метод валидации рекомендаций

- Внешняя экспертная оценка.
- Внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми

экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать, насколько доступна для понимания интерпретация доказательств, лежащая в основе рекомендаций.

Все комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались членами рабочей группы (авторами рекомендаций). Каждый пункт обсуждался в отдельности.

Консультация и экспертная оценка

Проект рекомендаций был рецензирован независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

Рабочая группа

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

Основные рекомендации

Сила рекомендаций на основании соответствующих уровней доказательств приводятся при изложении текста рекомендаций.

Таблица П1 - Схема для оценки уровня рекомендаций*

Степень достоверности рекомендаций	Соотношение риска и преимуществ	Методологическое качество имеющихся доказательств	Пояснения по применению рекомендаций
1А Сильная рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Надежные непротиворечивые доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или неопровержимые доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.	Сильная рекомендация, которая может использоваться в большинстве случаев у преимущественного количества пациентов без каких-либо изменений и исключений
1В Сильная рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.	Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев

<p>1С Сильная рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества</p>	<p>Польза, вероятно, будет превалировать над возможными рисками и затратами, либо наоборот</p>	<p>Доказательства, основанные на обсервационных исследованиях, бессистемном клиническом опыте, результатах РКИ, выполненных с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.</p>	<p>Относительно сильная рекомендация, которая может быть изменена при получении доказательств более высокого качества</p>
<p>2А Слабая рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества</p>	<p>Польза сопоставима с возможными рисками и затратами</p>	<p>Надежные доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или подтвержденные другими неопровержимыми данными. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.</p>	<p>Слабая рекомендация. Выбор наилучшей тактики будет зависеть от клинической ситуации (обстоятельств), пациента или социальных предпочтений.</p>
<p>2В Слабая рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества</p>	<p>Польза сопоставима с рисками и осложнениями, однако в этой оценке есть неопределенность.</p>	<p>Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с существенными ограничениями (противоречивые результаты, методологические дефекты, косвенные или случайные), или сильные доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования (если они проводятся), скорее всего, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.</p>	<p>Слабая рекомендация. Альтернативная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим выбором.</p>
<p>2С Слабая рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества</p>	<p>Неоднозначность в оценке соотношения пользы, рисков и осложнений; польза может быть сопоставима с возможными рисками и осложнениями.</p>	<p>Доказательства, основанные на обсервационных исследованиях, бессистемного клинического опыта или РКИ с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.</p>	<p>Очень слабая рекомендация; альтернативные подходы могут быть использованы в равной степени.</p>

*В таблице цифровое значение соответствует силе рекомендаций, буквенное - соответствует уровню доказательности

Приложение А3. Связанные документы

Данные клинические рекомендации разработаны с учетом следующих нормативно-правовых документов:

- 1) "Об утверждении стандарта медицинской помощи больным с желчнокаменной болезнью (при оказании специализированной помощи)" (утвержден приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации №461 от 2 июля 2007 г.
- 2) Об утверждении порядка оказания педиатрической помощи (Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации N 366н от 16 апреля 2012 г.)

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента



Приложение В. Информация для пациента

Желчнокаменная болезнь - представляет собой образование в желчном пузыре или близлежащих желчных протоках твёрдых отложений холестерина или солей кальция (желчных камней). У некоторых пациентов наличие камней не сопровождается какими-либо клиническими проявлениями. Однако у другой части пациентов возникают такие симптомы как: тошнота и интенсивные непрекращающиеся боли в верхней средней и верхней правой частях живота. В некоторых случаях выраженная боль может возникать приступообразно и сопровождаться подъемом температуры. Желчнокаменная болезнь относится к числу наиболее распространённых заболеваний. В среднем на планете каждая пятая женщина и каждый десятый мужчина имеют камни в желчном пузыре. Образование желчных камней происходит при нарушении химического равновесия компонентов желчи, что приводит к формированию в ней на начальном этапе мелких твёрдых частиц («хлопьев»), из которых в дальнейшем формируются более крупные желчные камни. Желчные камни могут быть различного размера, они могут быть округлыми и гладкими или же неправильной формы с множеством граней. Количество камней также различно - от одного до сотен. Различают также холестериновые камни и пигментные камни (при состояниях с повышением уровня билирубина).

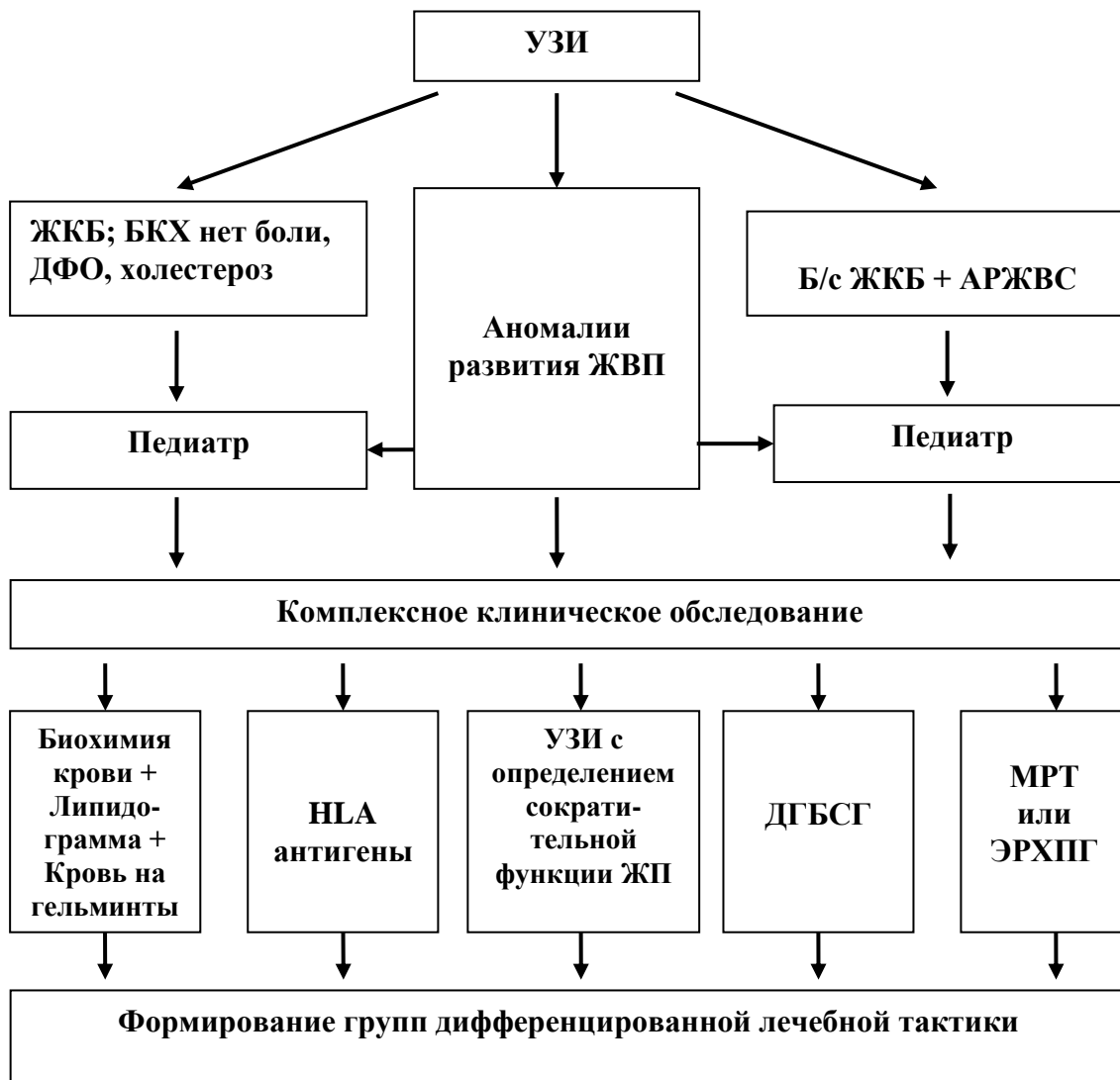
К осложнениям желчнокаменной болезни относятся: закупорку желчным камнем пузырного или общего желчного протока, острое и хроническое воспаление желчного пузыря, острое воспаление поджелудочной железы, вызванное закупоркой протока поджелудочной железы, воспаление желчных путей.

Многие желчные камни, особенно те, которые не вызывают появление симптомов, обнаруживаются случайно при проведении диагностических процедур, включающих ультразвуковое исследование (УЗИ) и компьютерную томографию, назначаемых по другому поводу. При возникновении подозрений на наличие желчных камней врач может назначить дополнительное обследование, которое обычно включает: исследование крови клиническое и биохимическое, ультразвуковое исследование органов брюшной полости, компьютерную томографию.

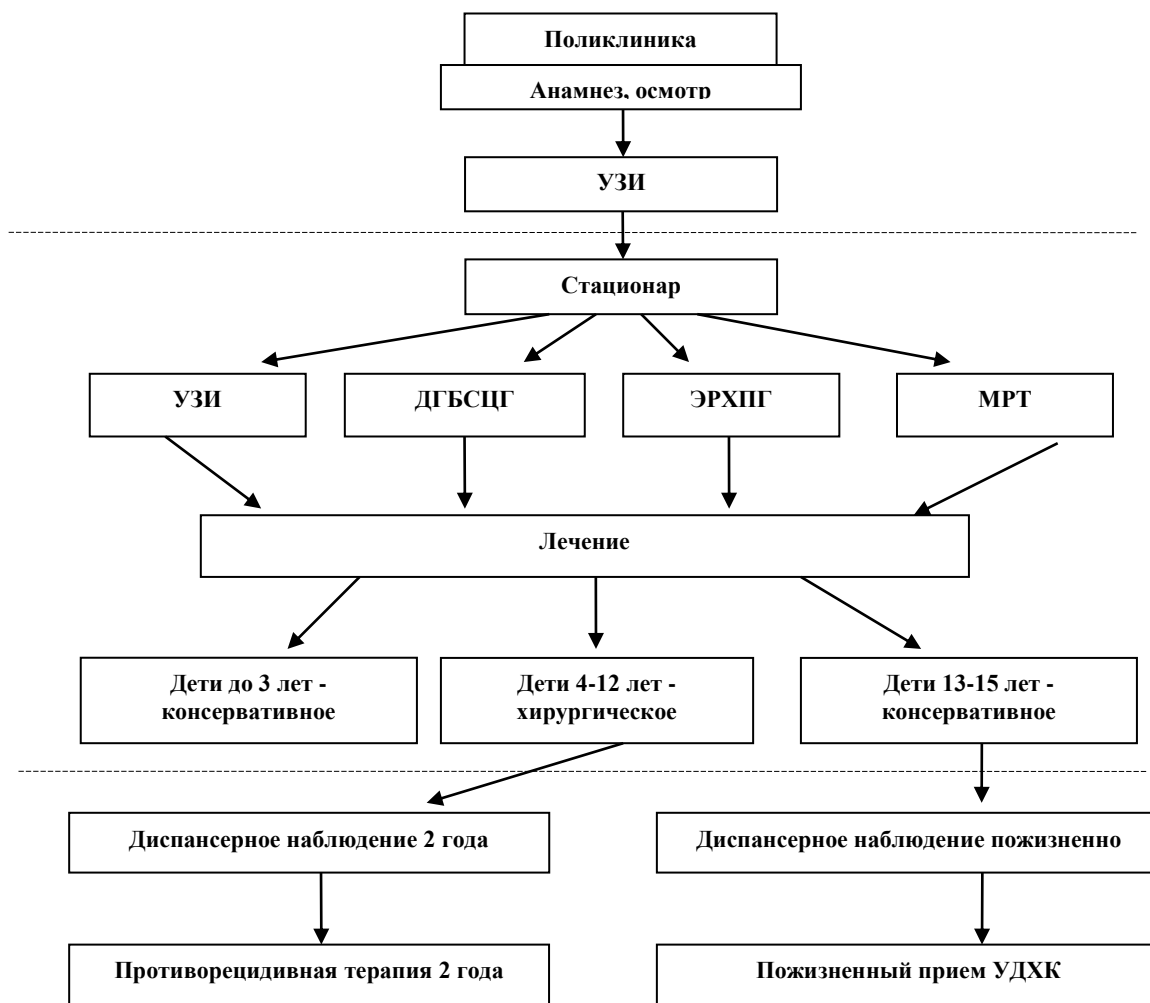
Наличие камней в желчном пузыре, не сопровождаемых симптомами «острого живота», не требует немедленного хирургического вмешательства. Показано проведение лечения, основным из методов которого у детей является медикаментозное растворение желчных камней. Данное лечение может быть достаточно длительным (до 2-х лет). В течение первых 5 лет после успешного растворения конкрементов частота рецидивов составляет приблизительно 10% в год, затем данный показатель начинает постепенно снижаться.

Однако успешное растворение камней не способно полностью предотвратить рецидивы камнеобразования. Для контроля за процессом камнеобразования необходимо проведение контрольных УЗИ каждые 3-6 месяцев после окончания лечения.

Приложение Г1. Алгоритм диагностики заболеваний билиарного тракта на госпитальном этапе.



Приложение Г2. Алгоритм поэтапной тактики ведения детей с ЖКБ



Примечание: УЗИ – ультразвуковое исследование. ЖКБ – желчнокаменная болезнь. ДГБСЦГ – динамическая гепатобилиарная сцинтиграфия. ЭРХПГ – эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография. МРТ – магнитно-резонансная томография. УДХК – урсодезоксихолевая кислота

Приложение Г3. Расшифровка примечаний

...^ж – лекарственный препарат, входящий в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2016 год (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)

...^{вк} – лекарственный препарат, входящий в Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, в том числе лекарственных препаратов для медицинского применения, назначаемых по решению врачебных комиссий медицинских организаций (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)