

Міністерство охорони здоров'я України  
Вищий державний навчальний заклад України  
"Буковинський державний медичний університет"  
Всеукраїнська громадська організація  
"Наукове товариство анатомів, гістологів,  
ембріологів та топографоанатомів України"



Матеріали науково-практичної конференції з міжнародною участю «Актуальні питання клінічної анатомії та оперативної хірургії», присвячена 75-річчю від дня народження професора В.І. Проняєва

Чернівці,  
24-25 березня 2016 р.

Хільчевська В.С.

## **МОРФОЛОГІЧНА ВЕРИФІКАЦІЯ ВНУТРІШНЬОПЕЧІНКОВОГО ХОЛЕСТАЗУ У ДІТЕЙ**

*ВДНЗ України “Буковинський державний медичний університет”, кафедра педіатрії та дитячих інфекційних хвороб, м. Чернівці*

Останнім часом суттєво збільшилась частота хронічних неінфекційних захворювань гепатобіліарної системи у дітей, що перебігають з синдромом внутрішньопечінкового холестазу, пов'язані з глибокими пошкодженнями гепатоцитів у вигляді змін ліпідного складу мембран, дефектів ферментних систем, порушенням цілісності каналців. Зазвичай, їх перебіг завершується інвалідизацією дитини внаслідок поступового формування цирозу. Багато зусиль докладається для розробки алгоритмів виявлення етіологічних маркерів, а також для визначення стадії розвитку та ступеня активності ураження паренхіми печінки.

В умовах роботи районних та обласних лікувально-діагностичних закладів можливості діагностики хронічних дифузних захворювань печінки виявляються досить обмеженими. Першим етапом у диференційній діагностиці клініко-лабораторного синдрому холестазу є проведення УЗД органів черевної порожнини. Більш об'єктивними можна вважати результати комп'ютерної томографії, проте дослідження пов'язане з певним променевим навантаженням і може поступатися УЗД у зображенні біліарного тракту. Якщо діагноз залишається нез'ясованим, необхідна біопсія печінки. Вкрай важливим є якість її проведення, зразок повинен містити не менше 10 порталних трактів, оскільки ураження печінки буває нерівномірним при патології дрібних жовчних проток.

Наводимо приклад клінічного спостереження дитини з хронічних дифузних захворювань печінки. Упродовж десяти років під нашим спостереженням знаходилась дівчинка з клінічним діагнозом: внутрішньопечінковий холестаз нез'ясованої етіології, початок фіброзу печінки, який було виставлено у віці 2 років. Рецидиви холестазу, що проявлялися швидко прогресуючою жовтушністю шкіри та склер, свербіжем шкіри, потемнінням сечі, ахолією випорожнень, повторювались з періодичністю один раз у 3-5 місяців, надалі все рідше, тривали впродовж 3-6 тижнів та часто асоціювались з гострими респіраторними вірусними інфекціями. Рівні білірубінемії під час загострень коливались від 120 до 450 мкмоль/л, переважно за рахунок прямого білірубіну. За період спостереження у дитини доступними методами було виключено хронічне ураження печінки вірусного, токсичного, автоімунного походження, окремі спадкові патології.

У біохімічному дослідженні крові періодично виявлялися маркери внутрішньопечінкового холестазу: гіпербілірубінемія за рахунок прямої і непрямої фракцій, гіперхолестеринемія, гіпер- $\beta$ -ліпопротеїдемія, підвищення рівнів лужної фосфатази,  $\gamma$ -глутаміл-транспептидази.

При УЗ-дослідженні органів черевної порожнини виявляли помірну гепатомегалію, дифузну підвищену ехогенність печінки, значне ущільнення стінок внутрішньопечінкових ходів незміненого діаметру, незначну

периваскулярну інфільтрацію, інші органи без особливостей.

При комп'ютерній томографії печінки та жовчних ходів встановлено збільшену в розмірах печінку однорідної структури, без значущих змін внутрішньо- та позапечінкових жовчних протоків.

Враховуючи неможливість оцінити ступінь фібротичних змін у паренхімі печінки вищенаведеними методами візуалізації при виразних клінічних ознаках холестазу, дитині була призначена біопсія печінки. Пункційна біопсія печінки (НДІ ПАГ, м.Київ) виявила ознаки помірної лімфоцитарної інфільтрації в порталних трактах, проліферативні зміни протоків зі щільною фіброзною тканиною навкруги, наявність жовчного пігменту в жовчних протоках, помірне розростання сполучної тканини за ходом жовчних протоків, що відповідало стадії початкового фіброзу.

За період спостереження завдяки підтримуючим курсам антихолестатичної та гепатотропної терапії загальний стан дитини покращився, періоди клініко-лабораторної ремісії значно збільшились, фібротичні зміни печінки не прогресують, залишаючись на початковій стадії.

Хільчевська В.С.

## **ГІСТОЛОГІЧНА ДІАГНОСТИКА ПЕЧІНКОВОЇ ФОРМИ ГЛІКОГЕНОЗУ В ДИТЯЧОМУ ВІСІ**

*ВДНЗ України "Буковинський державний медичний університет", кафедра  
педіатрії та дитячих інфекційних хвороб, м. Чернівці*

Глікогенози (хвороби накопичення глікогену) - спадкові вуглеводні дистрофії, спричинені дефектами або відсутністю ферментів, які беруть участь у розщепленні або синтезі глікогену. Загалом за дефектом того чи іншого ферменту відомо до 15 типів глікогенової хвороби. За клінічними ознаками розрізняють три основні форми захворювання: печінкову, м'язову та змішану.

Глікогеноз I типу (синоніми: хвороба Гірке, глікогенова гепатонєфромегалія) належить до печінкової форми хвороби накопичення глікогену. Обумовлений відсутністю або недостатністю ферменту глюкозо-6-фосфатази, що бере участь у розщепленні депонованого глікогену, внаслідок чого останній накопичується в печінці й нирках. Захворювання трапляється у середньому з частотою 1 випадок на 100 тисяч новонароджених. Актуальність вивчення глікогенозу I типу зумовлена клінічним перебігом, який серед інших типів вважається найтяжчим. Діагностичними критеріями патології виступають відставання в зрості, гепатомегалія, нефромегалія, гіпоглікемія, гіперлактацидемія. Прогноз щодо одужання й життя вважається сумнівним, тривалість життя обумовлюється функціональним станом та глибиною метаболічних порушень міокарду.

Зазвичай діагноз хвороби Гірке є клінічним з використанням провокаційних проб з глюкагоном або адреналіном, які визначають інтенсивність глікогенолізу в печінці та коливання глікемії. «Золотим» стандартом діагностики є гістологічне дослідження біоптату печінки, при якому визначають зниження або відсутність активності глюкозо-6-фосфатази, а також виявляють великі гепатоцити, що містять у цитоплазмі глікоген