

# Nemoci žlučníku a pankreatu u dětí

## Nemoci žlučníku a žlučových cest

- **anomálie žlučníku** – provázejí atrezie žlučových cest nebo cystickou fibrózu
- **akutní hydrops žlučníku** – v průběhu systémových infekcí, sepsí nebo Kawasakiho choroby
  - projevy – vysoké horečky, ikterus, více hmatný žlučník
  - léčba – konzervativní, chirurgie je indikována jen při gangréně žlučníku
- **cholecystitida** – G+ (streptokoky) ale i G- bakterie (salmonely, shigely), paraziti (ascaris, giardia)
  - někdy je jako komplikace periarteriitis nodosa a jiných vaskulitid nebo u Kawasakiho choroby
  - příp. také při Wilsonově chorobě
  - terapie – ATB, dobrá hydratace
- **cholelitiáza** – u dětí je poměrně vzácná
  - hlavně u obézních děvčat v pubertě nebo při opakovaných hemolýzách (pigmentové kaménky) – u nás nejčastěji po sférocytóze, u černochů po srpkové anémii)
  - může být i u CF, Wilsona, vrozených anomálií žluč. cest, při deficitu IgA
  - klinický obraz – nauzea, zvracení, žloutenka, horečky, často kolikovitě bolesti v břiše s vyzařováním do zad a pod pravou lopatku nebo až pod pravé rameno
  - terapie – chirurgická, při kolice – dobře hydratovat, zavést přísnou dietu a dát krátkodobě spazmolytika resp. analgetika (Algifen)

## Extrahepatální atrezie žlučových cest

- chybění extrahepatálních žlučovodů
- výskyt – 1:14 000 porodů
- předpokládá se, že jde o následek sklerotizujícího zánětlivého procesu, který začne fetálně, při porodu nebo bezprostředně po něm, etiologie neznámá
- novorozenci se obvykle narodí z normálního těhotenství a bezprostředně po porodu jsou v pořádku
- atrezie se projeví ve věku několika dní, max. týdnů – **cholestatickým syndromem**, tj. protrahovaná žloutenka se změnou barvy moči (tmavá) a stolice (světlá, acholická)
- důležitá je perkutánní jaterní biopsie, ale neexistují typické histologické nálezy, které by to odlišily od jiného jaterního onemocnění
- neprůchodnost cest můžeme ověřit izotopově nebo pomocí ERCP
- chirurgie – u všech kojenců, u kterých jsme vyloučili jiné jaterní choroby
  - nejčastěji se používá **hepatoportoenteroanastomóza** (Kasaiova operace) – vytváří se komunikace mezi porta hepatis a střevem

## Nemoci pankreatu

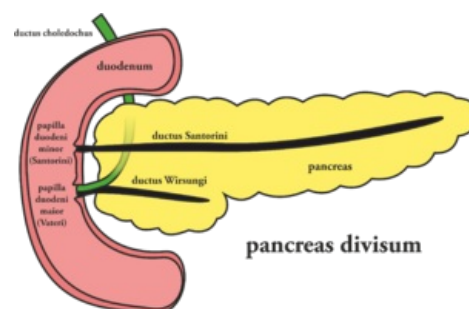
- nejčastější chorobou pankreatu u dětí je cystická fibróza

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Cystická fibróza.*

- ostatní jsou vcelku vzácné
- diagnóza – vyšetření pankreatické sekrece – odběr duodenální šťávy po stimulaci sekrece (náročné a zatěžující)
  - screeningový test na poruchu sekrece pankreatické lipázy – vyšetření tukových kapiček ve stolici
  - PABA test – podáváme peptid, ze kterého chymotrypsin odštěpuje PABA (kys. paraaminobenzoová) – ta se vstřebá a vylučuje se močí

## Vrozené anomálie pankreatu

- **pancreas anulare**
  - vzniká neúplnou rotací ventrální části, pankreas se točí kolem duodena a jejuna a dělá typický obraz vrozené obstrukce GIT
  - častější u Downova syndromu
  - příznaky – viz stenózy
- **pancreas divisum**
  - patří k nejčastějším anomáliím GIT, u většiny ale dělá jen minimální problémy nebo se zjistí náhodně
  - výskyt se odhaduje na 10 % populace
  - výsledkem poruchy je to, že část pankreatu (kauda, korpus a část hlavy) nevykládá sekret do ductus Wirsungi, ale vyprazdňuje se samostatně přes ductus Santorini
  - přední část může být přitom stlačována a může vzniknout chronická pankreatitida
- **ektopická tkáň pankreatu**
  - může být lokalizovaná v tenkém střevě nebo v žaludku, obvykle nečiní problémy



- občas může udělat krvácení, částečnou obstrukci nebo vedoucí bod **intususcepce** (tzn. zasunutí části střeva do sousední části střeva)

## Vrozené poruchy exkreční funkce pankreatu

- izolované deficity pankreatických enzymů – zřídka
- **Johanson-Blizzardův syndrom** – vrozená insuficience pankreatu, hluchota, mikrocefalie, defekty kůže na lebce, hypotyreóza, nanismus a aplázie nosních křídel
- **Schwachmanův-Diamondův syndrom** – z vrozených poruch sekrece je nejčastější
  - AR, výskyt 1:20 000, tkáň pankreatu je infiltrovaná tukem
  - klinický obraz – výrazný malabsorpční syndrom, retardace růstu a vývoje
    - připomíná CF ale bez nálezu chloridů v potu, bývá více přidružených VVV
    - neutropénie (neutrofily vykazují ztrátu chemotaxe), zřetelná metafyzální dysplázie → porucha růstu
    - porucha růstu přetrvává i při substituci pankr. enzymů (na rozdíl od CF)
    - neutrofilie je cyklická, vede k častým bakteriálním infekcím a nezřídka k sepsím s letálním průběhem
  - diagnóza – z klinického obrazu malabsorpce, změn kostry, poruchy sekrece pankreatu, norm. koncentrace Cl v potu, ze zněm v KO
    - na CT je hypodenzní pankreas
  - terapie – substituce enzymů, důsledná a včasná léčba bakt. infekcí, na neutropénii – G-CSF
  - prognóza – závažná

## Akutní pankreatitida

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Akutní pankreatitida.*

- může provázet nebo komplikovat mnoho celkových chorob dětského věku
- **etiologie:** z infekcí – virus parotitidy, VHA, coxsackie, pankreas je také citlivý vůči mnohým toxinům a lékům
  - u adolescentů může nastat po alkoholu a drogách, u všech dětí po některých imunosupresivech či antimikrobiálních léčích (tetracykliny, sulfonamidy), diureticích, antiepileptikách, preparátech Au
  - občas se objeví při vrozené chybě žlučových cest a pankreatu, při CF, Reyově syndromu a MODS
  - ze systémových chorob – nejčastěji při – CF, DM, difúzní poruchy pojiva, HUS, Reyův sy, Kawasaki
  - příčinou může být i trauma a obstrukce vývodu žlučových cest
- **patogeneze:** předpokládá se vliv ucpání vývodů zánětem, který vyvolá daný etiologický činitel, po ucpání následuje aktivace enzymů a únik do stromatu – nejdůležitější je aktivace trypsinu a chymotrypsinu
  - autoaktivaci řídí enterokináza, regurgitace žluče, aktivace IC mechanismů při poškození bb.
  - stáza destruuje inhibitory proteáz, které jinak brání aktivaci v pankreatu
  - dochází ke tvorbě nekrotů s kalcifikacemi a zmýdelněním, penetrace procesu do okolí
  - při velmi těžkém průběhu hrozí cirkulační šok a ARDS
- **klinický obraz:** často probíhá hodně akutně, až pod obrazem NPB
  - dítě vypadá těžce nemocné
  - náhle vzniklá bolest v epigastriu, pacient ji lokalizuje v hloubce, jako vrtavou, prakticky trvalou bolest, vyzařuje do zad (při postižení kaudy může vyzařovat do levého ramene s drážděním bránice)
  - zvracení, horečka, tachykardie, tachypnoe, potí se a má hypotenzi se sklonem ke kolapsu
  - bolest je mimořádně intenzivní, dítě zaujme skrčenou polohu, končetiny přitahuje k břichu, leží obvykle na boku, brání se jakékoli změně polohy a jakémukoli vyšetřování
  - břicho je na pohmat tvrdé, rozšířené, vyklenuté nad úroveň hrudníku, někdy se dá v hloubce levého epigastria vyhmátnat rezistence
  - bolest se zhoršuje, peristaltika je oslabená nebo chybí
  - z ukládání solí může vzniknout hypokalcémie s následnou latentní či manifestní tetanií
- nejzávažnější forma – **akutní hemoragická pankreatitida** – v dětském věku je vzácná, může být u adolescentů po drogovém či alkoholickém excessu, vzniká ikterus, ascites, šok, akutní renální insuff., DIC, krvácení z GIT, respirační poruchy
- **laboratoř:** zvracení vede k dehydrataci, hyponatrémii, hypochlorémii a depleci kalia, charakteristická je hypokalcémie
  - v séru a v moči stoupá během 2–12 h hodnota amyláz (za 24–48 h klesá) – převaha pankreatických izoenzymů
  - stoupají v séru lipázy – při trojnásobném zvýšení je to hodnota specifitější a senzitivnější než amylázy
  - stoupají ALT, AST, LDH
  - je leukocytóza a hyperglykémie
- **diagnóza:** opěrným bodem je hyperamylazémie
  - zobrazovací metody – zvláště cenné – nejvíc údajů poskytne sono břicha a CT – zvětšení slinivky, hypoechogenní edematózní pankreas, přítomnost pseudocyst vyplněných tekutinou či krví, často je dilatace ductu, někdy až hnisavé abscesy
  - rtg – nespecifické nálezy – elevace levé brániční klenby, malý pleurální výpotek vlevo, menší infiltráty v bazi plic nebo plicní atelektázy
    - rozšířené colon transversum, kalcifikace ve slinivce
    - ERCP při recidivujících pankreatitidách
- **dif. dg:** jiné příčiny bolestí – apendicitida, peptický vřed, střevní obstrukce, cholecystitida
  - jiné příčiny zvýšených amyláz – choroby parotis (příušnice, EBV, CMV, HIV, sialoadenitida), poruchy příjmu potravy (anorexie, bulimie)
    - i při jiných NPB, chorobách žlučových cest, některých systémových stavech (popáleniny, úrazy hlavy, renální insuficience, MAC, rejekce transplantátu)
  - akutní pankreatitida si vyžaduje opakované chirurgické konzilium a úzkou spolupráci s dětským chirurgem

- **terapie:** specifická terapie neexistuje
  - symptomatická: rehydratace, tlumení bolesti, tlumení pankreatické sekrece a prevence a léčba komplikací
  - hospitalizujeme na JIP a trvale monitorujeme vnitřní prostředí
  - tlumení bolesti – jsou kontraindikovány opiáty, neboť zvyšují tonus Oddiho svěrače, nejvíc používáme tramadol
  - dítěti přerušíme perorální přísun čehokoli (tím snížíme sekreci)
  - dbáme na dostatečnou rehydrataci (monitorujeme CVP), dle akutních změn upravujeme vnitřní prostředí
  - neustále odsáváme žaludeční a duodenální obsah sondou
- **prognóza** akutní hemoragická p. má stále až 50% mortalitu
  - vážné prognostické ukazatele – vysoká leukocytóza (nad  $16.10^9/l$ ), neúměrná glykémie, vysoká hodnota LDH a aminotransferáz, hypokalcémie pod 2 mmol/l, hypoxie a resp. insuficience
  - akutní bez hemoragie se obvykle upraví při konzervativní léčbě v průběhu 2–4 dnů, ale rekonvalescence je dlouhá (0,5–2 roky dodržovat přísnou dietu)

## Chronická pankreatitida

 Podrobnější informace naleznete na stránce [Chronická pankreatitida](#).

- vzniká nejčastěji na genetickém podkladě – jako **familiární chronická pankreatitida**
- **etiologie:** AD, penetrace je vysoká (postihne všechny potomky s defektním genem)
  - ale expresivita (stupeň postižení) je velmi různorodá
  - kromě toho se může chronická relapsující pankreatitida vyskytovat i u jiných chorob – u dědičné hyperlipidémie I., IV. a V., při CF, hyperparathyreóze nebo jako následek anomálií slinivky
- **klinický obraz:** na začátku jsou příznaky mírně, často jen dyspepsie
  - často začínají na počátku školní docházky a dávají se do souvislosti se změnou stravování (školní jídelna)
  - probíhá formou krátkodobých, několikahodinových záchvatů
  - záchvaty se stávají těžšími
  - postupně vznikne chronická insuficience pankreatu – trpí trávení tuků – první steatorea, pak obraz malabsorpčního sy
- **diagnóza:** pečlivá RA
  - při záchvatu můžeme zjistit biochemické změny pankreatitidy
  - mimo záchvaty můžeme zjistit kalcifikace pankreatu a vývoj pseudocyst
- **dif. dg:** musíme stanovit chloridy v potu, vyšetřit sérové lipoproteiny (vyloučit hyperlipoproteinémie), koncentrace Ca a P, příp. testy na hyperparathyreózu, vyšetříme stolicí na vajíčka ascaris
- **terapie:** substituce enzymů, dietní opatření (zákaz alkoholu a toxinů, dostatečný přísun bílkovin, omezení tuků na 35 % E příjmu, omezení jednoduchých sachridů, preference vlákniny (pokud pankreas úplně neselhává), jíst častěji menší dávky

## Odkazy

### Zdroj

- BENEŠ, Jiří. *Studijní materiály* [online]. ©2007. [cit. 2009]. <<http://www.jirben.wz.cz/>>.

### Použitá literatura

- HRODEK, Otto a Jan VAVŘINEC, et al. *Pediatric*. 1. vydání. Praha : Galén, 2002. ISBN 80-7262-178-5.
- ŠAŠINKA, Miroslav, Tibor ŠAGÁT a László KOVÁCS, et al. *Pediatric*. 2. vydání. Bratislava : Herba, 2007. ISBN 978-80-89171-49-1.