

# СИНДРОМ ЖЕЛТУХИ У ПОДРОСТКА—ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

*В.В.Дмитрачков<sup>1</sup>, О.Н.Нестерук<sup>2</sup>, О.Н.Назаренко<sup>1</sup>*

*<sup>1</sup> УО «Белорусский государственный медицинский университет»,*

*<sup>2</sup> УЗ «4-я Городская детская клиническая больница», Минск, Беларусь*

Под нашим наблюдением находился мальчик-подросток Д. 16 лет. При поступлении жалобы на желтушность кожных покровов и склер, повышенный уровень билирубина (Бил). Анамнестические данные С 2016г. пациент наблюдается с диагнозом: Синдром Жильбера (подтвержден генетиком); периодически, отмечается повышенный уровень Бил (до 50 мкмоль/л в анамнезе). С января 2024г., при прохождении медосмотра, выявлено повышение уровня Бил до 122 мкмоль/л. В мае 2024г. мальчик госпитализирован в ГДИКБ, курс лечения фенобарбиталом, препаратами УДХК — улучшение. Консультирован гематологом, данных за наследственный сфероцитоз нет, кровь на гепатиты — отрицательно. 25.09.24г. сдан биохимический анализ крови (БАК) — Бил 177,3 мкмоль/л, направлен на госпитализацию. Сопутствующие заболевания: Низкорослость конституциональная. Аллергоанамнез: не отягощен. Наследственный анамнез: дедушка (по линии отца) — сахарный диабет 2 тип. Общее состояние средней тяжести. Тяжесть обусловлена наличием и степенью выраженности синдрома желтухи (при поступлении уровень билирубина до 203,4 мкмоль/л). Самочувствие хорошее. Рост 161 см. Вес 41,6 кг. ИМТ 16 кг/м<sup>2</sup>. Т тела 36,6 С. Визуально определяется необычная «треугольная» форма черепа. Низкорослый (другие члены семьи не имеют низкорослости). Гипермобильность суставов кистей рук с укорочением фаланг пальцев. Развернутая нижняя апертура грудной клетки. Сознание ясное. Активный. Кожные покровы чистые, иктеричные, слизистые влажные, иктеричные. Зев: спокоен, миндалины чистые, язык обложен белым налетом. Конъюнктивы чистые,

иктеричные. Периферические лимфоузлы (л/у) не увеличены. ПЖК развит недостаточно. Тоны сердца громкие, ритмичные, мягкий, непостоянный систолический шум на верхушке и в 5 т. ЧСС=78 уд/мин. АД=120/75 мм.рт.ст. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД=20/ мин. Живот обычной формы, мягкий, безболезненный при пальпации. Печень + 1,0-1,5см из под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Физотправления не нарушены. Менингеальные симптомы отрицательные. В ан. крови: Эр-3,45x10<sup>12</sup>/л, Нб-132 г/л (в динамике (Дин) max до 145г/л), Нт-0,376, MCV 109фл, MCH 38,3пг, MCHC 352г/дл, RDW 15,9%, (в Дин периодически анизоцитоз+), ретикулоциты 20% (в Дин max до 30%), Тр-218x10<sup>9</sup> /л, Л-3,5x10<sup>9</sup> /л, П-2, С-57, Лф-32, М-6, Э-3, СОЭ 3 мм/ч. В ан. крови: анемия легкой ст., макроцитарная гиперхромная, (ретикулоцитоз до 30%, анизоцитоз+, повышены эритроцитарные индексы). БАК: СРБ 0,3 мг/л, глюкоза 5,1 ммоль/л, Са-2,49, К-5,2, Na-143,9, Cl-98,1 ммоль/л, мочевины 3,78 ммоль/л, креатинин 43, холестерин 3 ммоль/л, триглицериды 0,8 ммоль/л, билирубин общий 203 мкмоль/л (в динамике (Дин) max до 212 мкмоль/л): прямой 8,14 мкмоль/л (в Дин max до 14 мкмоль/л), непрямой 195,36 мкмоль/л (в Дин max до 198,9 мкмоль/л), ОБ 69 г/л, АЛТ ,10АСТ 17 Е/л, ГГТП-13 Е/л, СРБ 0, ШФ-304МЕ/л, А/амил 108 Е/л, Fe-24,36 мкмоль/л, Ферритин 41,2 мкг/л, Трансферрин 265 мг/дл; Ig A-116, IgM-109, IgG-492,5 мг/дл. ИХИ А/г SARS-CoV-2 – отриц. Экспресс тест на ВИЧ-отр.; Гемостазиограмма без патологии. Кальпротектин 21,21 мкг/г. ИФА: CMV IgG «+», ВЭБ Ig Gну «+»; FT4 свобо 12,52 пмоль/л, ТТГ 2,34мкМЕ/мл, Anti-TPO 0,8МЕ/мл. Ан. мочи без патологии. Копрограмма—норма. УЗИ: Заключение: Умеренное количество жидкостного содержимого в желудке натошак. Умеренно увеличенные л/у с неизменной экоструктурой в панкреатодуоденальной зоне; единичные умеренно увеличенные л/у с неизменной экоструктурой в брыжейке тонкого кишечника в околопупочной области справа; сгруппированные гипоехогенные л/у в мезогастрии слева с реактивными изменениями со стороны брыжейки тонкого кишечника. Увеличение селезенки (за счет передне-заднего размера). Свободная жидкость в БП не определяется. Избыточная подвижность левой почки. УЗИ сердца: без патологии. УЗИ ЩЖ: без патологии. ФГДС+биопсия: Заключение: ДГР умеренный. Инфекционист: диагноз согласован. Данные клинического, лабораторно-инструментального обследования не укладываются в клиническую картину с-ма Жильбера. Генетик: проведено генетическое обследование с целью исключения наследственных болезней обмена, аномалий гемоглобина и мемранопатий. МР холангиопанкреатография: без патологии. Офтальмолог:

гиперметропия слабой ст. обоих глаз. Д-з: Гипербилирубинемия неуточненная. С-м Жильбера. БЭН средней ст. тяжести (z-скор.-2,39). Анемия легкой ст., макроцитарная, гиперхромная. Гиперметропия слабой ст. обоих глаз. Лечение: урсокапс, инфузионная терапия (дезинтоксикация, нормализация ВЭБ), метронидазол. Уровень Бил снизился до 157,5 мкмоль/л. Выписан с улучшением, рекомендации: контроль БАК (билирубин+фракции, АСТ,АЛТ, а-амилаза), ОАК+ретикулоциты ч/з 1 мес. При сохранении ретикулоцитоза и анемии консультация гематолога повторно, УЗИ ОБП ч/з 6 мес. Выводы. Наличие у подростка синдрома желтухи (высокий уровень Бил, преимущественно за счет свободного) в сочетании с: низкорослостью, клиническими проявлениями дисплазии соединительной ткани, макроцитарной гиперхромной анемией, сделало необходимым проведение дифференциальной диагностики с-ма Жильбера с наследственно обусловленными гемолитическими анемиями (в т. ч. мембрано- ,энзимо- и гемоглобинопатиями).

**Материалы  
XXXII Конгресса детских  
гастроэнтерологов России  
и стран СНГ  
«Актуальные проблемы  
абдоминальной патологии у детей»**

Москва, 18–20 марта 2025 г.

Под общей редакцией проф. С.В.Бельмера

Москва, 2025