

Zespół ekspertów	5
Przedmowa	10
<i>Irena Jankowska, Piotr Socha</i>	
Skróty użyte w tekście	12
Rozdział 1.	
Definicja i klasyfikacje cholestazy	31
<i>Irena Jankowska, Sabina Więcek</i>	
Rozdział 2.	
Epidemiologia i etiologia cholestazy	34
2.1	
Choroby infekcyjne	34
<i>Dorota Bulsiewicz</i>	
2.1.1	
Zakażenia TORCH*	34
<i>Dorota Bulsiewicz</i>	
2.1.2	
Inne zakażenia wirusowe i bakteryjne	41
<i>Dorota Bulsiewicz</i>	
2.2	
Zaburzenia anatomiczne	45
2.2.1	
Atrezja dróg żółciowych	45
<i>Piotr Czubkowski</i>	

2.2.2

Torbiele dróg żółciowych..... 51

*Adam Kowalski***2.2.3**

Kamica żółciowa u dzieci 61

*Monika Szychta***2.2.4**

Samoistna perforacja przewodu żółciowego wspólnego..... 68

*Sabina Więcek***2.2.5**

Cholestaza w nowotworach dziecięcych 71

*Anna Wakulińska***2.3****Schorzenia metaboliczne i genetycznie uwarunkowane 80****2.3.1**

Zespół Dubina i Johnsona..... 80

*Sabina Więcek***2.3.2**

Zespół Rotor..... 83

*Sabina Więcek***2.3.3**

Niedobór alfa-1 antytrypsyny..... 85

*Agnieszka Bakula***2.3.4**

Zespół Alagille'a..... 89

*Dorota Gliwicz***2.3.5**Postępująca rodzinna cholestaza wewnątrzwątrobowa
z prawidłową aktywnością GGTP typu 1, 2, 4, 5, 6 94*Irena Jankowska, Piotr Czubkowski, Patryk Lipiński***2.3.6**

Postępująca rodzinna cholestaza wewnątrzwątrobowa typu 3..... 99

Patryk Lipiński, Irena Jankowska

2.3.7	
Łagodna nawracająca cholestaza wewnątrzwątrobowa.....	102
<i>Diana Kamińska, Joanna Pawłowska</i>	
2.3.8	
Cholestaza w przebiegu mukowiscydozy.....	106
<i>Mikołaj Teisseyre</i>	
2.3.9	
Galaktozemia klasyczna	112
<i>Dariusz Rokicki</i>	
2.3.10	
Tyrozynemia typu 1.....	117
<i>Dariusz Rokicki</i>	
2.3.11	
Wrodzona nietolerancja fruktozy.....	122
<i>Dariusz Rokicki</i>	
2.3.12	
Zespół ARC.....	125
<i>Dorota Gliwicz</i>	
2.3.13	
Deficyt cytrynu	129
<i>Patryk Lipiński, Anna Tylki-Szymańska, Irena Jankowska</i>	
2.3.14	
Zespół Aagenaesa	132
<i>Joanna Pawłowska</i>	
2.3.15	
Choroba Niemann-Picka typu C.....	134
<i>Patryk Lipiński, Anna Tylki-Szymańska</i>	
2.3.16	
Glikogenoza typu IV	137
<i>Edyta Szymańska</i>	
2.3.17	
Wrodzone zaburzenia glikozylacji.....	140
<i>Patryk Lipiński, Anna Bogdańska, Anna Tylki-Szymańska</i>	

2.3.18

Hepatopatie mitochondrialne..... 144

*Irena Jankowska, Dariusz Rokicki***2.3.19**

Wrodzone zaburzenia syntezy kwasów żółciowych..... 148

*Patryk Lipiński, Piotr Socha, Irena Jankowska***2.3.20**

Deficyt transaldolazy 153

*Patryk Lipiński, Anna Tylki-Szymańska***2.3.21**Zespół noworodkowej rybiej łuski i stwardniającego zapalenia
dróg żółciowych..... 156*Patryk Lipiński, Irena Jankowska***2.3.22**Noworodkowe stwardniające zapalenie dróg żółciowych
związane z defektem genu *DCDC2*..... 159*Dominika Kaps-Kopiec, Patryk Lipiński, Dorota Wicher, Irena Jankowska***2.3.23**Defekty genu *HNF1B* a cholestaza 161*Dorota Wicher***2.3.24**

Wrodzone włóknienie wątroby a cholestaza 164

*Dorota Wicher***2.3.25**

Deficyt lizosomalnej (kwaśnej) lipazy 166

*Patryk Lipiński, Maja Klaudel-Dreszler, Piotr Socha, Anna Tylki-Szymańska***2.3.26**Choroby peroksysomalne przebiegające z uszkodzeniem wątroby
i cholestazą 170*Anna Tylki-Szymańska***2.3.27**

Zaburzenia beta-oksydacji kwasów tłuszczowych..... 173

Dariusz Rokicki, Edyta Szymańska

2.3.28

Choroba Wilsona..... 183
Piotr Socha

2.4.

Przyczyny toksyczne..... 188

2.4.1

Cholestazy spowodowane toksycznym uszkodzeniem wątroby 188
Diana Kamińska

2.4.2

Cholestaza w chorobie wątroby związanej z niewydolnością jelit 193
Janusz Benedykt Książek

2.5

Przyczyny endokrynologiczne 196

2.5.1

Niedoczynność kory nadnerczy jako przyczyna cholestazy u dzieci.... 196
Elżbieta Moszczyńska, Agnieszka Bogusz-Wójcik, Mieczysław Szalecki

2.5.2

Niedoczynność przysadki 205
Karolina Kot, Elżbieta Moszczyńska, Mieczysław Szalecki

2.5.3

Niedoczynność tarczycy 210
Urszula Wątrobińska, Elżbieta Moszczyńska, Mieczysław Szalecki

2.6

Immunologiczne przyczyny cholestazy

– dysregulacja immunologiczna 214

2.6.1

Autoimmunizacyjne zapalenie wątroby..... 214
Dominika Kaps-Kopiec, Małgorzata Woźniak

2.6.2

Pierwotne stwardniające zapalenie dróg żółciowych 222
Dominika Kaps-Kopiec, Małgorzata Woźniak

2.6.3

Olbrzymiokomórkowe zapalenie wątroby z niedokrwistością autoimmunohemolityczną..... 228
Maja Klaudel-Dreszler

2.6.4

Ciążowa alloimmunizacyjna choroba wątroby 231
Dominika Kaps-Kopiec, Irena Jankowska

2.6.5

Hemofagocytarna limfohistiocytoza (HLH), czyli zespół hemofagocytarny..... 234
Maja Klaudel-Dreszler

2.7

Inne..... 241

2.7.1

Idiopatyczne zapalenie wątroby noworodka (przemijająca cholestaza noworodkowa)..... 241
Dorota Bulsiewicz, Anna Liberek

2.8

Choroby metaboliczne przebiegające z cholestazą – podsumowanie..... 244
Patryk Lipiński, Anna Tylki-Szymańska

Rozdział 3.

Objawy i diagnostyka cholestazy 255

3.1

Badanie podmiotowe i przedmiotowe w cholestazach..... 255
Anna Liberek, Sabina Więcek

3.2

Badania laboratoryjne..... 260

3.2.1

Badania biochemiczne	260
<i>Anna Liberek, Sabina Więcek</i>	

3.3

Badania obrazowe	266
-------------------------------	------------

3.3.1

Rola ultrasonografii w diagnostyce cholestazy	266
<i>Małgorzata Szorc, Elżbieta Jurkiewicz</i>	

3.3.2

Cholescycntygrafia, badanie scyntygrafii dynamicznej wątroby	273
<i>Anna Śliwińska</i>	

3.3.3

Rezonans magnetyczny w diagnostyce chorób dróg żółciowych.....	279
<i>Elżbieta Jurkiewicz</i>	

3.3.4

Badanie tomograficzne	289
<i>Elżbieta Jurkiewicz</i>	

3.4

Badania dodatkowe	290
--------------------------------	------------

3.4.1

Objawy okulistyczne wybranych chorób przebiegających z cholestazą.....	290
<i>Klaudia Rakusiewicz</i>	

3.4.2

Zmiany w układzie krążenia u dzieci z cholestazą.....	295
<i>Anna Turska-Kmieć</i>	

3.5

Biopsja wątroby w chorobach cholestatycznych u dzieci	303
--	------------

Joanna Cielecka-Kuszyk

3.6

Badania molekularne	311
----------------------------------	------------

Elżbieta Ciara

Rozdział 4.

Leczenie pacjenta z cholestazą 319

4.1

Leczenie zachowawcze..... 319

4.1.1

Żywienie i suplementacja składników odżywczych u dzieci
z przewlekłą cholestazą..... 319

Piotr Socha

4.1.2

Leczenie przeciwświądowe u dzieci z cholestazą 329

Irena Jankowska, Dorota Gliwicz, Patryk Lipiński

4.1.3

Podsumowanie leczenia zachowawczego 336

Irena Jankowska, Patryk Lipiński, Piotr Socha

4.2

Leczenie zabiegowe w chorobach cholestatycznych wątroby ... 343

Dorota Broniszczak-Czyszek