

Сочетанный синдром малабсорбции (целиакия, муковисцидоз). Случай из практики

Д.В. Халенко

Гастроэнтерологическое отделение областной детской клинической больницы № 1, г. Екатеринбург

Целиакия – это хроническое полисиндромное заболевание, характеризующееся неспецифическими повреждениями слизистой оболочки тонкой кишки глютенем, нарушающими пищевую абсорбцию на поврежденном участке, и исчезновением повреждения при устранении из пищи глина пшеницы и аналогичных ему фракций ржи, ячменя, овса.

Глютеновая болезнь встречается у разных народов с различной частотой: в Германии – 1 больной на 300 человек, в Швейцарии – 1 на 890, в Швеции – 1:400. во многих европейских странах 1:1000.

Зарубежные исследователи, изучающие проблему целиакии более 30 лет, утверждают о частоте, приближающейся в популяции 1:300 и даже 1:100, при этом семейная заболеваемость во много раз превосходит популяционную, а заболеваемость у монозачатных близнецов составляет 70-100%.

В России целиакия считается одним из редких заболеваний с частотой встречаемости 1 случай на 5-10 тыс. детей. Данные о частоте целиакии у взрослых в литературе отсутствуют. Но это данные в основном по диагностике тяжелых и типичных форм целиакии. По данным Санкт-Петербургской педиатрической медицинской академии целиакия имеет высокую частоту, приближающуюся к общеевропейским значениям.

Муковисцидоз – аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное дефектной регуляцией транспорта хлоридов, характеризующееся нарушением функций желез внешней секреции. Частота муковисцидоза в славянской популяции составляет 1 на 12000 населения.

Целиакия и муковисцидоз изолированно не являются редкой патологией. Вероятность же сочетания данных нозологических форм составляет в среднем 1 на 12000000 населения (т.е. встречается крайне редко).

Больная Е., 2 г 8 мес поступила в гастроэнтерологическое отделение ОДКБ № 1 9 декабря 2002 года с жалобами: на неустойчивый стул (2-3 раза в день, кашицеобразный, желто-серого цвета, зловонный, плохо смывающийся, обильный), выпадение слизистой прямой кишки I степени при дефекации, отставании в массе тела и росте, увеличении размеров живота, частые ОРВИ, в ряде случаев сопровождающихся затяжными бронхитами.

Большая от первой беременности, протекавшей на фоне ОРВИ в первой половине, кандидозного кольпита, первых родов в сроке 36 недель. Масса тела при рождении 3500 граммов, длиной тела 49 см. На естественном вскармливании – до 6 месяцев. Привита по возрасту. Мать и отец считают себя здоровыми. После года – частые ОРВИ (до 10-12 раз в год), 2-хкратно-затяжные бронхиты, отставание в массе тела, увеличение размеров живота. Эпизоды неустойчивого стула после курса антибактериальной терапии по поводу бронхита (с июля 2002 года), сопровождающихся выпадением слизистой прямой кишки.

Состояние при поступлении средней тяжести (за счет интоксикационного, астено-невротического синдромов). Правильного телосложения, пониженного питания. Кожа, слизистые чистые. Саливация удовлетворительная. Голова гидроцефальной формы, увеличение подчелюстных лимфоузлов до 0,3-0,4 см. В легких жестковатое дыхание, единичные рассеянные сухие хрипы с обеих сторон. Сердечно-сосудистая система без особенностей. Живот увеличен в размерах, мягкий, доступен пальпации во всех отделах. Урчание по ходу толстой кишки. Печень 2-2,5 см. Из-под реберной дуги, край умеренно плотный, подвижный. Селезенка не пальпируется. Стул до 6 раз в сутки (в течение последней недели), кашицеобразный, плохо смывающийся, зловон-

ный. Боли при дефекации, выпадение слизистой прямой кишки до I степени.

В отделении **проведено обследование:** общий анализ крови, мочи – без особенностей. Копрограмма – жирные кислоты ++. Растворимый белок кала +, муцин ++. Микрофлора кала – скудный рост гемолитической *E. coli*. Хлориды пота – 128 ммоль/л (при норме до 60). Биохимия крови – без особенностей. Ректороманоскопия – катаральный проктосигмоидит III степени, мегаколон II степени. Фиброгастроскопия – без патологии. Гистология биоптата слизистой оболочки дистальных отделов 12-ти перстной кишки – атрофическая дуоденопатия с лимфоцитарной инфильтрацией слизистой. Антиглиадиновые антитела: Ig A – 178,9 (норма до 35), Ig G более 200 (норма до 35). УЗИ брюшной полости – увеличение головки поджелудочной железы, умеренная спленомегалия. Иммунограмма – транзитное иммунодефицитное состояние.

На основании клинико-лабораторных данных был **выставлен диагноз:**

Сочетанный синдром малабсорбции (Целиакия, средне-тяжелая форма. Муковисцидоз, смешанная форма).

После перевода больной на аглютеновую диету и назначение адекватной дозы фермент-

ных препаратов (креон 5000 ЕД/кг в сутки) – отмечена нормализация стула, исчезновение эпизодов выпадения слизистой прямой кишки, улучшение аппетита, прибавка в массе тела. Выписана из стационара на 22 сутки в удовлетворительном состоянии под наблюдение гастроэнтеролога и пульмонолога ОДП.

Выводы

1. В случаях нетипичного течения, диагностированного синдрома малабсорбции, отсутствие адекватной положительной динамики при проведении специфической терапии, следует учитывать возможность сочетания выявленной патологии с другими синдромами нарушенного всасывания.

2. Потовый тест необходимо проводить во всех случаях при подозрении на муковисцидоз, даже если подтверждена другая форма синдрома нарушенного всасывания.

3. Определение антиглиадиновых антител в сочетании с биопсией слизистой оболочки дистальных отделов 12-ти перстной кишки являются достаточно надежными тестами диагностики целиакии.

4. Комплексная терапия синдрома нарушенного всасывания должна начинаться как можно раньше.