

Энтеропатия с потерей белка

А.И. ПАРФЕНОВ, Л.М. КРУМС

ГБУЗ города Москвы «Московский клинический научно-практический центр ДЗМ», Москва, Россия

Аннотация

Энтеропатия с потерей белка (ЭПБ) — редкое осложнение болезней кишечника. Основным ее проявлением служат гипопропротеинемические отеки. Диагностика ЭПБ основана на верификации потери белка в просвет кишки посредством определения в кале α_1 -антитрипсина, его клиренса. Локализацию пораженного сегмента кишки уточняют с помощью лучевых и эндоскопических методов. Основу лечения ЭПБ составляет безжировая диета, обогащенная среднецепочечными триглицеридами. При тяжелой гипопропротеинемии, резистентной к медикаментозной терапии, методом выбора может быть хирургическое лечение — резекция сегмента пораженной кишки.

Ключевые слова: энтеропатия с потерей белка, кишечная лимфангиэктазия, гипопропротеинемия, гипоальбуминемия, α_1 -антитрипсин, безжировая диета, среднецепочечные триглицериды.

Protein-losing enteropathy

A.I. PARFENOV, L.M. KRUMS

Moscow Clinical Research and Practical Center, Moscow Healthcare Department, Moscow, Russia

Protein-losing enteropathy (PLE) is a rare complication of intestinal diseases. Its main manifestation is hypoproteinem edema. The diagnosis of PLE is based on the verification of protein loss into the intestinal lumen, by determining fecal α_1 -antitrypsin concentration and clearance. The localization of the affected colonic segment is clarified using radiologic and endoscopic techniques. The mainstay of treatment for PLE is a fat-free diet enriched with medium-chain triglycerides. Surgical resection of the affected segment of the colon may be the treatment of choice for severe hypoproteinemia resistant to drug therapy.

Keywords: protein-losing enteropathy, intestinal lymphangiectasia, hypoproteinemia, hypoalbuminemia, α_1 -antitrypsin, fat-free diet, medium-chain triglycerides.

БК — болезнь Крона
ВКЭ — видеокапсульная эндоскопия
ДБЭС — двухбаллонная энтероскопия
ЖКТ — желудочно-кишечный тракт
МРТ — магнитно-резонансная томография
ПВ — питательные вещества
ПКЛ — первичная кишечная лимфангиэктазия

СО — слизистая оболочка
СОТК — слизистая оболочка тонкой кишки
ЭП — энтеропатия
ЭПБ — ЭП с потерей белка
ЯК — язвенный колит
 α_1 -АТ — α_1 -антитрипсин

В тонкой кишке человека в процессе формирования состава химуса участвуют не только экзогенные питательные вещества (ПВ), нутриенты и секреты пищеварительных желез, но и транспортируемые из крови вещества. Они обеспечивают создание гомеостаза энтеральной и гуморальной среды, находящихся в одной полосе концентрационных характеристик. Впервые идею о важной роли энтеральной среды в поддержании гомеостаза и значении эндогенных ПВ в формировании химуса выдвинул в 1948 г. известный отечественный физиолог И.П. Разенков. В 1968 г. другой физиолог академик ВАСХНИЛ А. Д. Синещев доказал, что состав химуса практически не зависит от состава пищи. На выходе из двенадцатиперстной кишки он по своим концентрационным характеристикам в большей степени приближается к соответствующим показателям крови, чем к составу рациона. Это достигается благодаря выделению в полость желудка и начального отдела тонкой кишки эндогенных ПВ в количествах, необ-

ходимых для стабилизации состава химуса. В 1986 г. Ю.М. Гальперин и П.И. Лазарев показали, что постоянство энтеральной среды в период активного пищеварения поддерживается за счет установления равновесия между скоростью всасывания ПВ и скоростью их утилизации.

В клинической медицине невозможно выполнять прямые исследования взаимоотношений энтеральной и гуморальной сред. Тем не менее описаны клинические синдромы, наблюдающиеся при нарушении гомеостаза, и предложены лабораторно-инструментальные методики для их диагностики. Одним из таких синдромов является энтеропатия с потерей белка (ЭПБ), или экссудативная энтеропатия (ЭП). ЭПБ характеризуется экссудацией альбумина и других протеинов в просвет желудочно-кишечного тракта (ЖКТ). Возникающая при этом гипопропротеинемия влечет за собой появление периферических отеков, асцита, выпота в полости плевры и перикарда.

Сведения об авторах:

Крумс Лариса Михайловна — д.м.н., с.н.с. отделения патологии кишечника

Контактная информация:

Парфенов Асфольд Иванович — д.м.н., проф., зав. отд. патологии кишечника; 111123 Москва, Шоссе энтузиастов, 86; e-mail: asfold@mail.ru

Причиной ЭПБ могут служить патология лимфатических сосудов, повышение гидростатического давления в венозных и лимфатических сосудах кишечника и повышенная проницаемость эпителиального покрова слизистой оболочки (СО) желудка и кишечника. Выделяют первичную и вторичную ЭПБ. Первичная (врожденная) форма обусловлена аномальным развитием лимфатических сосудов тонкой кишки (лимфангиэктазии) и поступлением (просачиванием) лимфы в просвет кишки. Вторичная (приобретенная) ЭПБ возникает при заболеваниях кишечника и других внутренних органов в результате блокады мезентериальных лимфатических сосудов, повышения давления в них и/или повышения проницаемости слизистой оболочки тонкой кишки (СОТК) при ее воспалении и других повреждениях.

Таким образом, возможны два различных механизма, которые вызывают высокую потерю белка в кишечнике: 1) повреждение лимфатических сосудов, вызывающее «сброс» богатой белком лимфы в просвет кишки; 2) повреждение СО, сопровождающееся увеличением ее проницаемости.

Вторичная ЭПБ является синдромом, осложняющим многие болезни кишечника, при которых повреждаются лимфатические сосуды и мембраны эпителиоцитов, через которые в энтеральную среду просачивается жидкая часть крови, или лимфа. Этот процесс может развиваться не только в кишечнике, но также в желудке и даже пищеводе. Как уже указывалось выше, обмен между энтеральной и гуморальной средами является нормальным процессом. Содержание белка в сыворотке крови отражает баланс между синтезом, метаболизмом и потерей в просвет кишки. Потери в первую очередь касаются белков, длительно циркулирующих в крови, в частности альбумина, γ -глобулина и церулоплазмينا.

Альбумин поддерживает онкотическое давление плазмы и функционирует как транспортный белок для гормонов, жирных кислот, ионов и билирубина. Ежедневная потребность организма в альбумине составляет 6–10% от его количества в организме и полностью компенсируется печенью. При ЭПБ потеря белка превышает возможности синтетической функции печени, и у больных появляется гипоальбуминемия, гипогаммаглобулинемия и дефицит других белков, длительно циркулирующих в крови.

Существуют следующие причины развития ЭПБ.

1. Патология лимфатической системы.

1.1. Первичная кишечная лимфангиэктазия.

1.1.1. Аномалия развития лимфатических сосудов тонкой кишки.

1.1.2. Генерализованная лимфопатия с кишечной лимфангиэктазией.

1.2. Вторичная кишечная лимфангиэктазия.

1.2.1. Сужение и деформация лимфатических сосудов: болезнь Крона (БК), фиброз брыжейки (панникулит), саркоидоз, злокачественные опухоли органов брюшной полости, лимфома.

1.2.2. Повышение давления в лимфатических сосудах: застойная сердечная недостаточность, констриктивный перикардит.

2. Повреждение СО.

2.1. Воспалительные болезни кишечника.

2.1.1. Инфекционные и паразитарные ЭП: бактерии (в том числе микобактерии туберкулеза и псевдотуберку-

леза, *Clostridium difficile*, *Tropheryma whipplei*; вирусы, грибы, лямблии, амебы, кишечные паразиты).

2.1.2. Аутоиммунные: целиакия, БК, язвенный колит (ЯК), микроскопический колит, ЭП при реакции трансплантат против хозяина.

2.1.3. ЭП, ассоциированная с приемом нестероидных противовоспалительных препаратов.

2.1.4. Эозинофильный гастроэнтерит.

2.1.5. ЭП, ассоциированные с пищевой аллергией.

2.1.6. ЭП при васкулите Шенлейн—Геноха и системной красной волчанке.

2.1.7. Коллагеновая спру.

2.1.8. Гипогаммаглобулинемическая спру.

2.1.9. Гигантский гипертрофический гастрит Менетрие.

2.2. Злокачественные опухоли пищевода, желудка и кишечника.

2.3. ЭП при лимфопролиферативных заболеваниях.

Патология лимфатической системы. Различают 2 типа аномалии развития лимфатических сосудов. Первый тип описан в 1961 г. Т.А. Waldmann и соавт. как первичная кишечная лимфангиэктазия (ПКЛ). Этот тип аномалии характеризуется пороком развития лимфатических сосудов тонкой кишки с нарушением оттока лимфы и скапливанием ее в лимфатических сосудах подслизистого слоя. В результате образуются расширенные кишечные лимфатические сосуды — «лимфатические озера», через которые происходит экссудация лимфы в просвет кишечника.

Второй тип — сочетание ПКЛ с генерализованной лимфопатией, в том числе грудного лимфатического протока. Из-за застоя и разрыва лимфатических сосудов лимфатическая жидкость, богатая альбумином и другими белками, просачивается в просвет ЖКТ [1].

Точные соотношения между генной мутацией и ПКЛ еще не известны. Тем не менее предполагается связь ПКЛ с патологией хромосомы 4q25 и установлены генетические факторы и регулирующие сигналы, вовлекаемые в лимфогенез. К молекулам, регулирующим развитие лимфатических сосудов, связанных с ПКЛ, относятся эндотелиальные гиалуроновые рецепторы 1-го типа и рецепторы 3-го типа фактора роста эндотелия сосудов [2].

Вторичная кишечная лимфангиэктазия развивается вследствие нарушения проходимости лимфатических сосудов. Причинами могут быть их дилатация, обструкция или повышение давления лимфы при повышении венозного давления. Обструкция наблюдается у больных с воспалительными заболеваниями кишечника различной этиологии, склерозирующим мезаденитом (панникулит), ретроперитонеальным и пострадиационным фиброзом, саркоидозе, амилоидозе, злокачественных опухолях брюшной полости и лимфомах. Давление в лимфатических путях повышается также при сердечной недостаточности, констриктивном перикардите, у детей с атрезией трехстворчатого клапана или легочной артерии, синдроме Фонтена и других сложных пороках сердца.

Повреждение СО. Примером гастропатии с потерей белка является болезнь Менетрие. Для этой редкой болезни желудка характерны гипертрофия складок, атрофия и нарушение межклеточных контактов, являющиеся причиной экссудации белка в просвет желудка.

Механизм ЭПБ при воспалительных заболеваниях кишечника инфекционной и аутоиммунной этиологии так-

же связан с повышенной экссудацией богатых белком жидкостей через разрушенную СО. Дополнительным фактором может служить вторичная лимфангиэктазия с экскрецией богатой белком лимфы в кишечник, так как воспаление влияет на проницаемость сосудистой стенки [3].

Причиной ЭПБ при целиакии служат атрофия ворсинок, дистрофия эпителиоцитов и нарушение межклеточных контактов, увеличивающих проницаемость СОТК. В исследованиях, проведенных с использованием овальбумина и бычьего сывороточного альбумина, мы показали, что пассивное проникновение макромолекул белка через эпителиальный барьер при целиакии возможно по нарушенным межклеточным контактам, т.е. путем парацеллюлярного переноса [4]. У больных с впервые выявленной целиакией частота и степень проницаемости кишечного барьера для макромолекул белка значительно повышены. При атрофии ворсинок СОТК страдает также реабсорбция аминокислот. В результате теряются не только белки пищевых ингредиентов, но и белки плазмы крови.

При пищевой аллергии и эозинофильном гастроэнтерите также может появиться альбуминемия. Причиной ее служит инфильтрация стенки кишки эозинофилами и тучными клетками, которые увеличивают проницаемость и потерю белка [5].

ЭПБ может вызывать гипоальбуминемия у больных системной красной волчанкой и васкулитом Шенлейна—Геноха вследствие увеличенной проницаемости капиллярного русла СОТК.

Первичная ЭПБ 1-го типа проявляется в возрасте 2—3 лет, ЭПБ 2-го типа появляется позже — у подростков или взрослых. На первый план в клинической картине ПКЛ выступают массивные отеки, локализующиеся на нижних конечностях, в тяжелых случаях появляются гидроторакс и асцит. Выраженность отечного синдрома соответствует степени гипопропротеинемии. Появляется гипоальбуминемия и гипогаммаглобулинемия [6]. Отеки могут спонтанно уменьшаться и нарастать. При обструктивных изменениях лимфатических сосудов отеки могут быть асимметричными. Вследствие дефицита белка дети отстают в развитии и росте, у взрослых развивается атрофия мышечной системы, ногтевые фаланги приобретают вид барабанных палочек. Боль в животе беспокоит редко. Часты судороги из-за недостатка кальция. Последний, соединяясь с жирами в просвете кишки, не всасывается. У 80% больных наблюдается хроническая диарея со стеатореей вследствие нарушения всасывания хиломикрон. Поэтому у больных, как правило, наблюдаются хроническая диарея, дефицит жирорастворимых витаминов и гипохромная анемия. Для вторичной лимфангиэктазии характерны симптомы лимфатической обструкции в сочетании с основным заболеванием.

Характерным проявлением кишечной лимфангиэктазии служит лимфопения, обусловленная потерей лимфоцитов с лимфой. Преобладает потеря Т-клеток CD4⁺, хотя количество В-лимфоцитов и Т-лимфоцитов CD8⁺ также может снижаться [7]. Следовательно, лимфопения приводит к снижению как гуморального, так и клеточного иммунитета. Поэтому у больных с кишечной лимфангиэктазией повышен риск развития инфекционных болезней.

Диагноз ЭПБ может быть установлен с помощью определения концентрации α_1 -антитрипсина (α_1 -АТ) в

кале и сыворотке крови. Этот белок имеет молекулярную массу, подобную альбумину (5,0 kDa), но в отличие от последнего не всасывается после приема внутрь. Увеличение концентрации α_1 -АТ в кале указывает на его экссудацию в просвет кишечника. Исследование α_1 -АТ в суточном количестве кала и сыворотке крови дает возможность рассчитать его клиренс. Повышение клиренса более 24 мл/сут, а при диарее более 56 мл/сут указывает на экссудацию α_1 -АТ в просвет кишки. Тест с α_1 -АТ не пригоден для диагностики экссудативной гастропатии и не дает возможности судить о локализации и протяженности пораженного кишечного сегмента. Этот недостаток может быть компенсирован с помощью радионуклидных методов. Применяют сывороточный альбумин, меченный техницием-99 и другими изотопами [8].

Поиск пораженного участка кишечника осуществляют с помощью лучевых методов. Выполняют рентгенологическое исследование тонкой кишки, магнитно-резонансную томографию (МРТ) и мультиспиральную компьютерно-томографическую энтерографию. Для ЭПБ характерно утолщение стенки кишки. Более отчетливо пораженный сегмент кишечника можно обнаружить при эндоскопии. Лимфангиэктазии обычно располагаются в тонкой кишке на более или менее ограниченном участке. Возможности их верификации при эзофагогастроудоденоскопии ограничены. При болезни Менетрие видны характерные гигантские желудочные складки. В толстой кишке поиск возможного источника экссудации осуществляют при выполнении колоноскопии с биопсией. Наряду с ЯК и БК причиной вторичной колопатии с потерей белка может быть микроскопический (лимфоцитарный и коллагеновый) колит. Причиной первичной лимфангиэктазии, по-видимому, могут быть и множественные сосудистые мальформации, хотя точно на этот вопрос пока ответить невозможно.

Возможности диагностики ЭПБ особенно выросли с появлением видеокапсульной эндоскопии (ВКЭ). В тонкой кишке характерным признаком ЭПБ служат многочисленные белые мелкоточечные образования СОТК типа манной крупы — лимфангиэктазии (рис. 1 см. на цв. вклейке) [9]. С учетом необходимости гистологического исследования патологически измененной СОТК решающее значение в диагностике принадлежит двухбаллонной энтероскопии (ДБЭС) [10].

Они особенно отчетливо видны при использовании диеты, богатой жиром, которая увеличивает поток лимфы в тонкой кишке и давление в лимфатических сосудах, что делает более отчетливой визуализацию их при эндоскопии в виде белых пятен на СО. Успешная топическая диагностика ЭПБ с помощью энтероскопии подтверждается типичными для ПКЛ патогистологическими изменениями. На предоставленной микрофотографии (рис. 2 см. на цв. вклейке) видны расширенные лимфатические сосуды кишечных ворсинок и собственной пластинки СОТК и подслизистой основы. Эти изменения лимфатических сосудов могут встречаться как при ПКЛ, так и при вторичных формах лимфангиэктазий.

Нозологическая диагностика болезней тонкой кишки, осложнившихся экссудативной ЭП, может быть довольно сложной. Алгоритм диагностики представлен на рис. 3.

Среди причин снижения концентрации альбумина в сыворотке крови, не связанного с его потерей, нужно

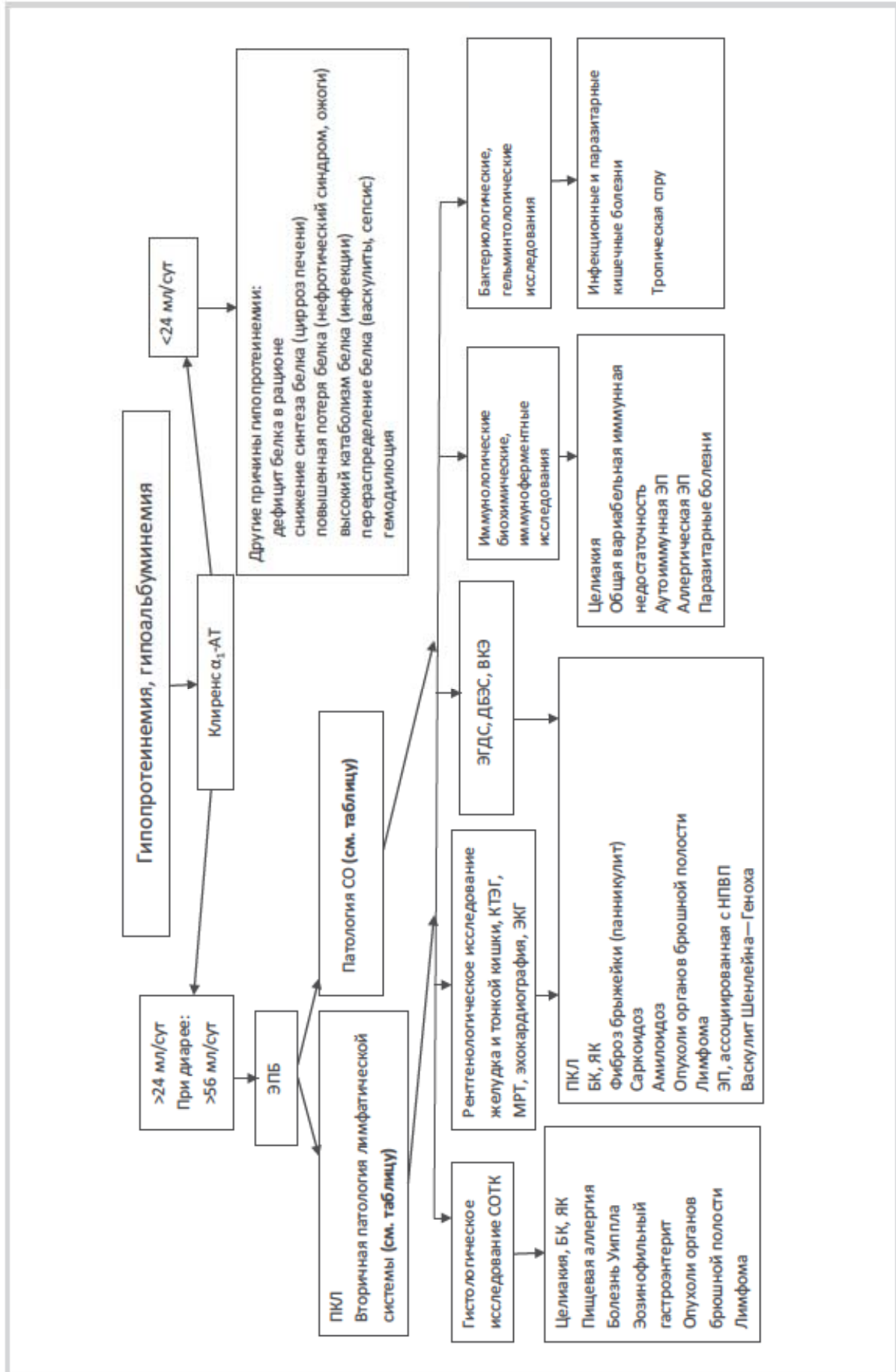


Рис. 3. Алгоритм диагностики ЭПБ.
 КТЭГ — компьютерная энтерография; НПВП — нестероидные противовоспалительные препараты; ЭГДС — эзофагогастродуоденоскопия; ВКЭ — СКВ — системная красная волчанка.

иметь в виду недостаточное количество белка в рационе, снижение синтеза в печени, повышенные потери с мочой (нефротический синдром), кожей (обширные ожоги), перераспределение (васкулиты, сепсис), высокий катаболизм белка при инфекциях и гемодилюцию.

Основу лечения больных ПКЛ составляет обезжиренная диета с высоким содержанием белка, уменьшающая блокаду и давление в лимфатических сосудах. Жиры увеличивают давление в лимфатических путях и в результате вызывают потерю лимфы в просвет кишечника. Дополнительный терапевтический эффект оказывают средне- и короткоцепочечные триглицериды, в состав которых входят жирные кислоты, содержащие не более 10 атомов углерода. Они всасываются непосредственно в кровь, в систему воротной вены, минуя лимфатические протоки, и содержатся в пищевых смесях, предназначенных для энтерального питания (нутризон, изокал, пептамин и др.). Среднецепочечные триглицериды уменьшают объем лимфы в СОТК и тем самым способствуют улучшению всасывания и уменьшению потерь белка.

Синтетический аналог соматостатина октреотид уменьшает кишечный кровоток и всасывание триглицеридов и тем самым уменьшает лимфатическое давление, потерю белка и лимфы. Однако симптомы лимфангиэкстازии могут вновь прогрессировать после прекращения лечения [11]. При выраженной гипопроотеинемии всем больным ЭПБ показаны препараты цельного белка (альбумин), аминокислотные смеси (аминостерил, аминокислоты и др.) и препараты для энтерального питания [12]. Вливания растворов, содержащих белок, эффективны только при кратковременном использовании и могут быть рекомендованы лишь в составе комплексной терапии.

Большое значение имеет правильно организованный уход за больными: применение эластичных чулков, возвышенное положение нижних конечностей, профилактика и раннее лечение поражений кожи при периферических отеках.

Особенности ЭПБ при заболеваниях тонкой кишки

Целиакия. Нелеченная целиакия может быть причиной тяжелой ЭБП с гипогаммаглобулинемией. Строгая аглютеновая диета в этом случае приводит к выздоровлению и восстановлению СОТК. Дифференциальный диагноз нужно проводить с общим переменным иммунодефицитом, при котором, несмотря на гипогаммаглобулинемию, общий белок может быть в пределах нормы, а уровень фекального α_1 -АТ не повышен. В отличие от целиакии при гипогаммаглобулинемии серологические тесты на целиакию (антитела к глиадину, тканевой трансглутаминазе и эндомизию) не повышены. Основным методом лечения больных целиакией — строгое пожизненное соблюдение аглютеновой диеты. Результатом являются клиническая ремиссия и постепенное восстановление структуры СОТК, что приводит к нормализации барьерной функции тонкой кишки и исчезновению синдрома ЭПБ.

Болезнь Уиппла. Причиной ЭПБ при этом заболевании служат бактерия *Tropheryma whipplei* и нарушение клеточного иммунитета. Микробы поселяются в СОТК, захватываются макрофагами, не способными к их метаболизму. Большая часть *T. whipplei* поселяется в лимфатических сосудах тонкой кишки, и вызывает нарушение их проходности. В результате в подслизистом слое СОТК образуется

застой лимфы и потеря ее в просвет тонкой кишки. Поскольку *T. whipplei* поселяется также в лимфатических узлах брюшной полости и синовиальных оболочках, то, помимо кишечной симптоматики, одновременно появляются лимфаденопатия и полиартралгия. Основу лечения болезни Уиппла составляют длительные курсы антибактериальной терапии с целью уничтожения *T. whipplei*. Назначаются антибиотики: тетрациклин, цефтриаксон, амоксицилин длительно, в течении года. Для исключения возможности проникновения *T. whipplei* через синовиальные оболочки назначается котримексазол (бисептол).

Хилорей (лимфорей) в просвет кишечника. Болезни лимфатической системы, протекающие с хилореей, встречаются относительно редко. Прижизненное исследование лимфатической системы стало возможным благодаря внедрению лимфографии. Лимфокишечные свищи образуются вследствие аномалии развития или другого патологического процесса в брюшной полости (туберкулез, злокачественные новообразования, метастазы, рубцы). Хилорей в просвет кишечника служит причиной хронической диареи, при которой кал имеет вид молокообразной жидкости. Постоянная потеря белка лимфы сопровождается развитием гипопроотеинемии с гипопроотеинемическими отеками. В отсутствие своевременной диагностики и лечения ЭПБ при хилорее может привести к смерти больного. Лечение заключается в резекции части кишки с лимфокишечными свищами.

Болезнь Крона. ЭПБ является одним из тяжелых осложнений БК и может быть ее первым проявлением [13]. Она характеризуется потерей альбумина через поврежденную СОТК с повышением давления в вовлеченных в воспалительный процесс лимфатических сосудах. В результате развивается гипоальбуминемия, резистентная к заместительной терапии. В этих случаях следует оценить адекватность энтеральной поддержки и синтетической функции печени, а также исключить почечную недостаточность. Потеря альбумина может быть подтверждена повышенным клиренсом α_1 -АТ и связана с повышенной потерей богатой белком жидкости через разрушенный эпителий. Степень поражения СО у больных связана с объемом белковой потери [14]. М. Sakig и соавт. [15] описали тяжелую форму БК у девочки 5 лет, осложнившуюся ЭПБ, гипогаммаглобулинемией и цитомегаловирусной инфекцией с летальным исходом.

Основным методом лечения является выбор оптимальной терапии БК и повышенное содержание белка в диете. При ЭЭП, резистентной к лечению, выполняется резекция пораженного участка тонкой кишки. Гистологическое исследование в этих случаях подтверждает расширение лимфатических сосудов.

Микроскопический колит. Это редкое воспалительное заболевание толстой кишки неизвестной этиологии. Имеются описания отдельных случаев, связанных с ЭПБ. Механизм потери белка при микроскопическом колите, предположительно, связывают с поражением поверхностного эпителия, поверхностных капилляров и перикрипальных фибробластов [16]. Для лечения применяют топические кортикостероиды (будесонид) и 5-амино-2-гидроксibenзойную кислоту (месалазин).

Болезнь Менетрие. При гигантском гипертрофическом гастрите обычно лечение ограничивается симптоматической терапией и диетологическими рекомендациями.



Рис. 1. ВКЭ. Лимфангиэктазии тонкой кишки.
Объяснение в тексте.

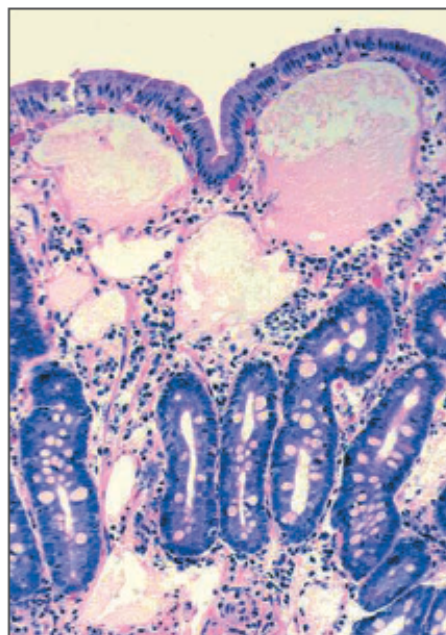


Рис. 2. Лимфангиэктазия СОТК (микрофотография; ув. 120, окраска гематоксилином и эозином).
Объяснение в тексте.

К статье *И.В. Маева и соавт. «Возможности рН-импедансометрии и манометрии высокого разрешения при ведении пациентов с рефрактерной гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью»*

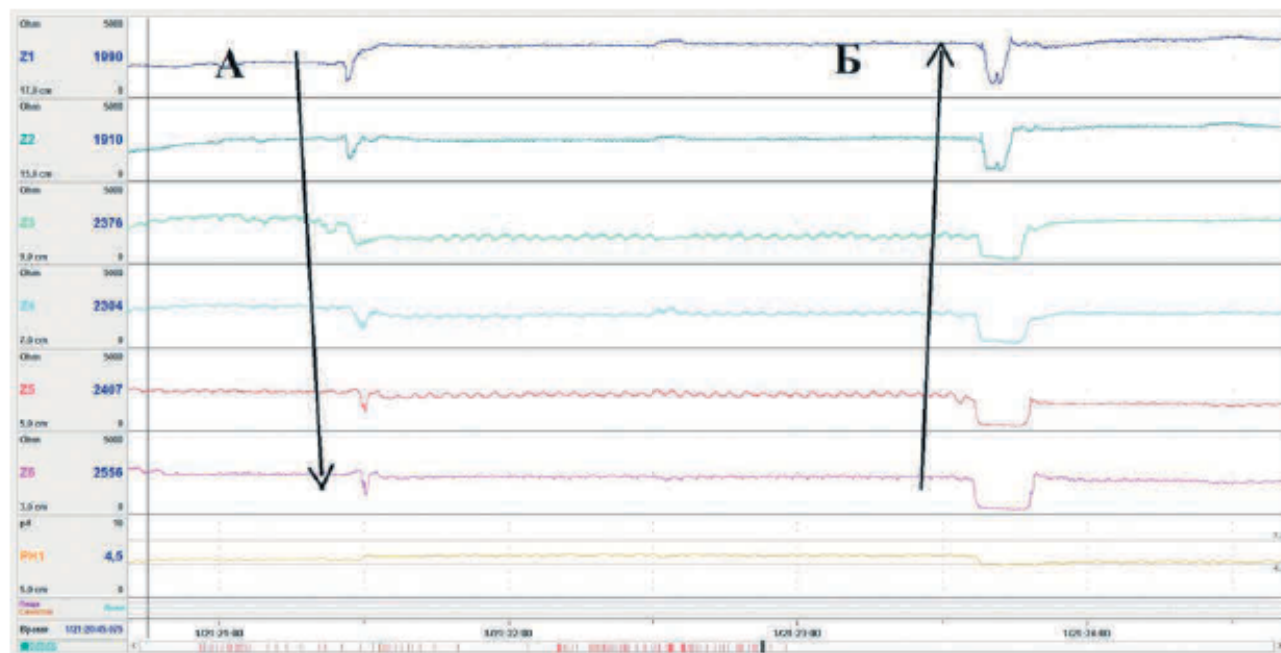


Рис. 2. Направление распространения болюса. Собственное наблюдение. Пациентка С., 42 лет.

А — глоток; стрелкой отмечено антеградное направление распространения болюса; Б — рефлюкс; стрелкой отмечено ретроградное направление распространения болюса.



К статье *И.В. Маева и соавт.* «Возможности рН-импедансометрии и манометрии высокого разрешения при ведении пациентов с рефрактерной гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью» (продолжение)

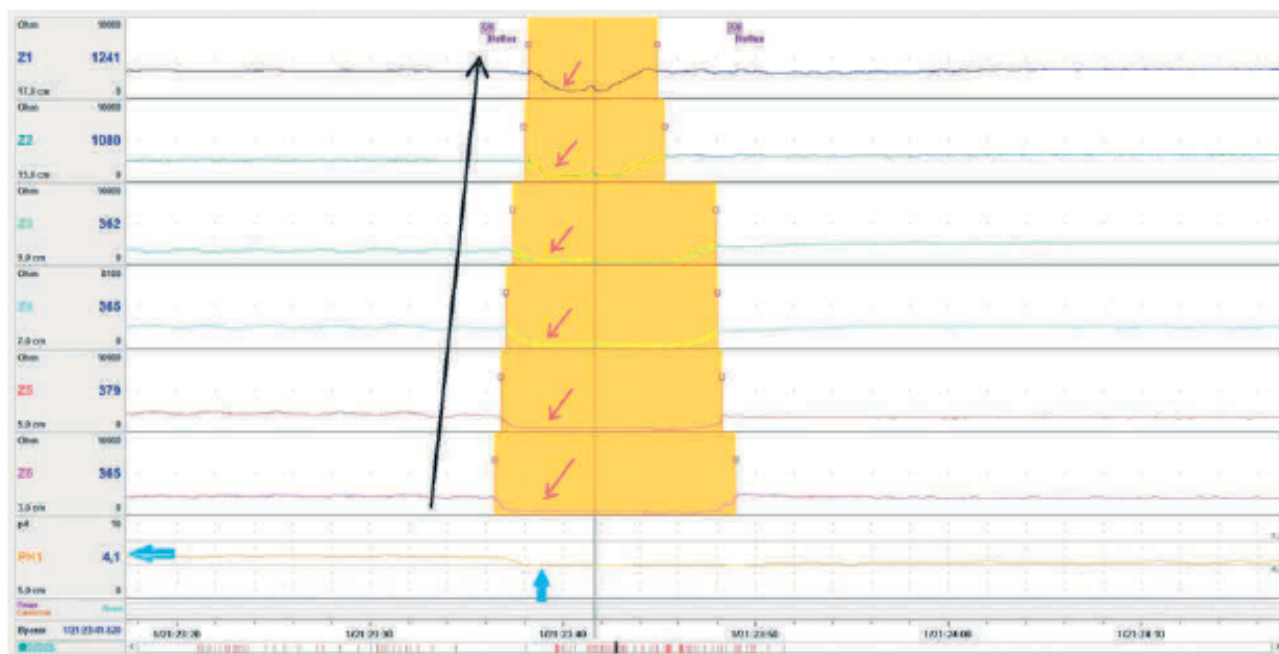


Рис. 3. Жидкий некислый (слабокислый) рефлюкс. Собственное наблюдение. Пациент Г., 50 лет. Черная стрелка — ретроградное направление распространения болюса (рефлюкс); красные стрелки — снижение импедансных кривых (жидкость); синие стрелки — pH >4 (слабокислый рефлюкс).

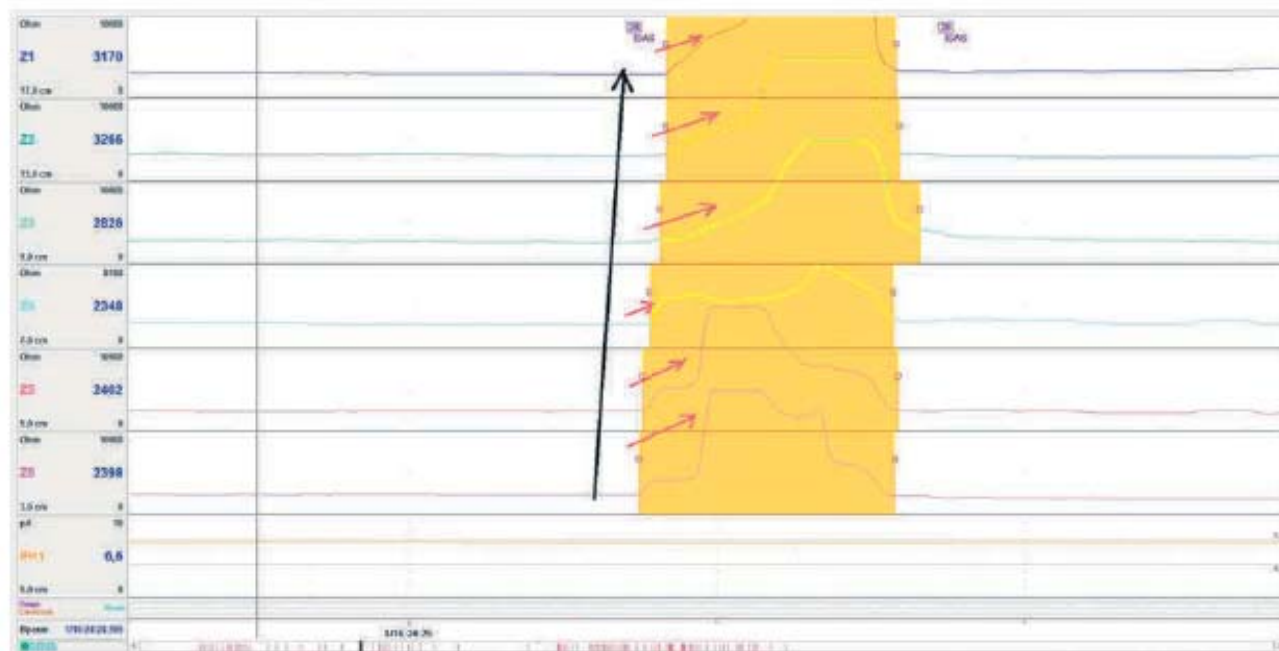


Рис. 4. Газовый рефлюкс (отрыжка). Собственное наблюдение. Пациент Т., 32 года. Черная стрелка — ретроградное направление распространения болюса (рефлюкс); красные стрелки — возрастание импедансных кривых (газ).



К статье *И.В. Маева и соавт.* «Возможности рН-импедансометрии и манометрии высокого разрешения при ведении пациентов с рефрактерной гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью» (продолжение)

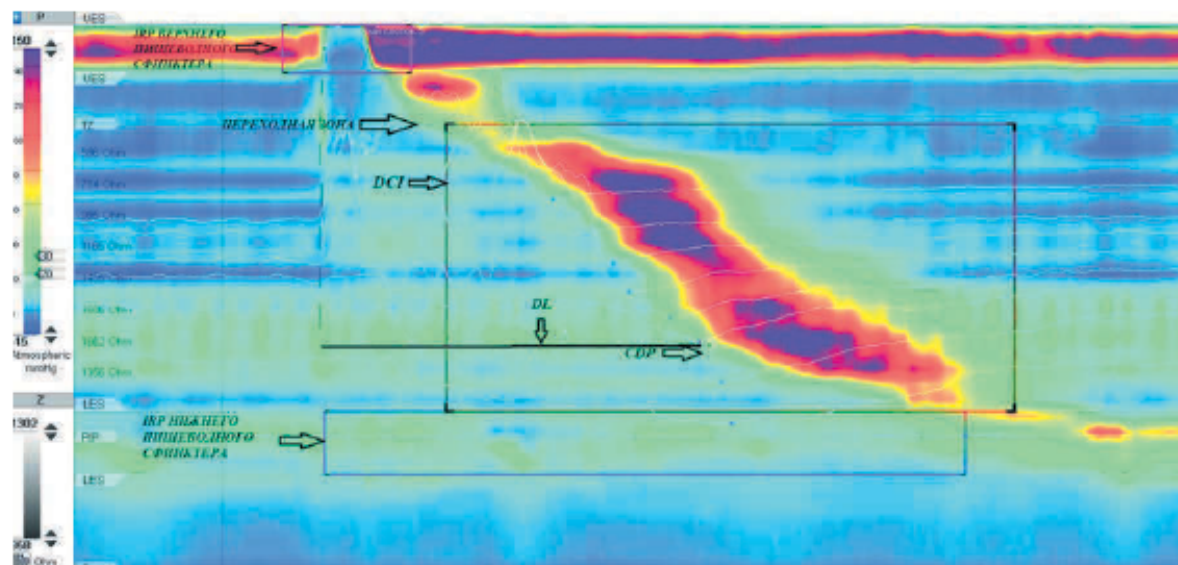


Рис. 6. Основные параметры манометрии пищевода высокого разрешения. Собственные данные. Пациентка М., 54 года, нормальная перистальтика.
DCI — 3780 мм рт.ст.·см·с (норма), IRP_{ниж} — 14 мм рт.ст. (норма), DL — 7,8 с (норма).

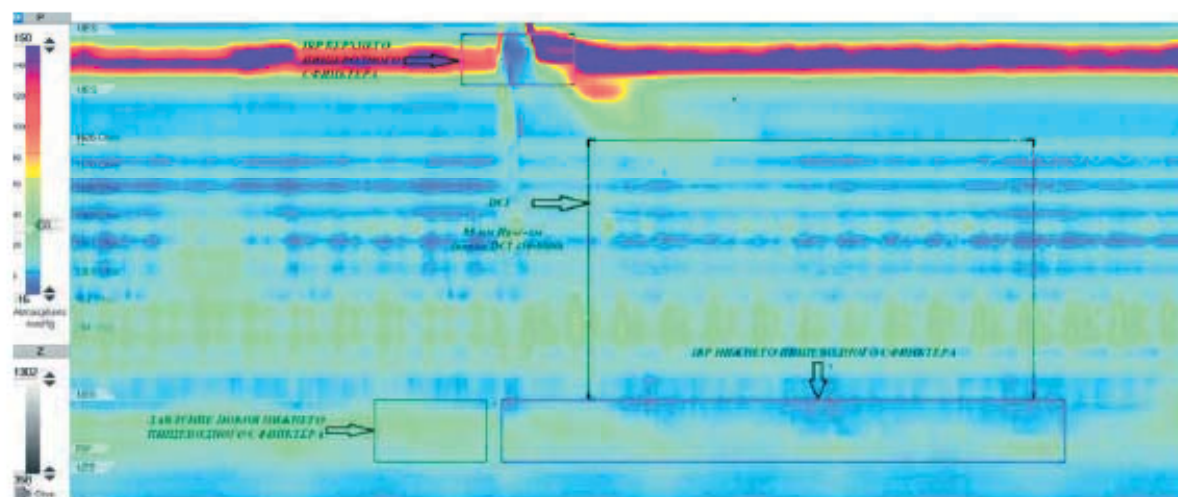


Рис. 7. Неэффективная моторика грудного отдела пищевода. Собственные данные. Пациент В., 42 года.
IRP_{ниж} — 15 мм рт.ст. (норма); DCI — 85 мм рт.ст.·см·с (<450 мм рт.ст.·см·с).

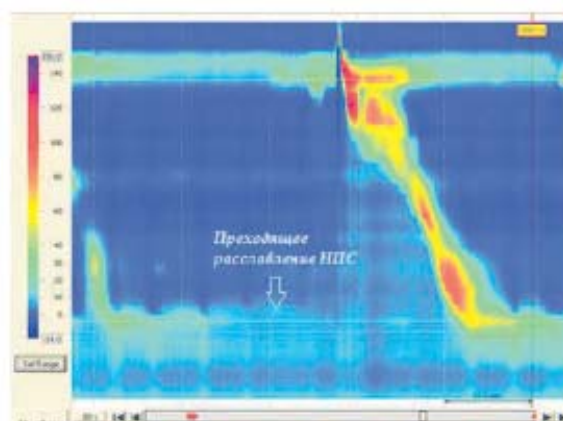


Рис. 8. Преходящее расслабление НПС [36].
Стрелкой указан длительный период расслабления НПС вне глотки.

К статье *И.В. Маева и соавт.* «Возможности рН-импедансометрии и манометрии высокого разрешения при ведении пациентов с рефрактерной гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью» (продолжение)

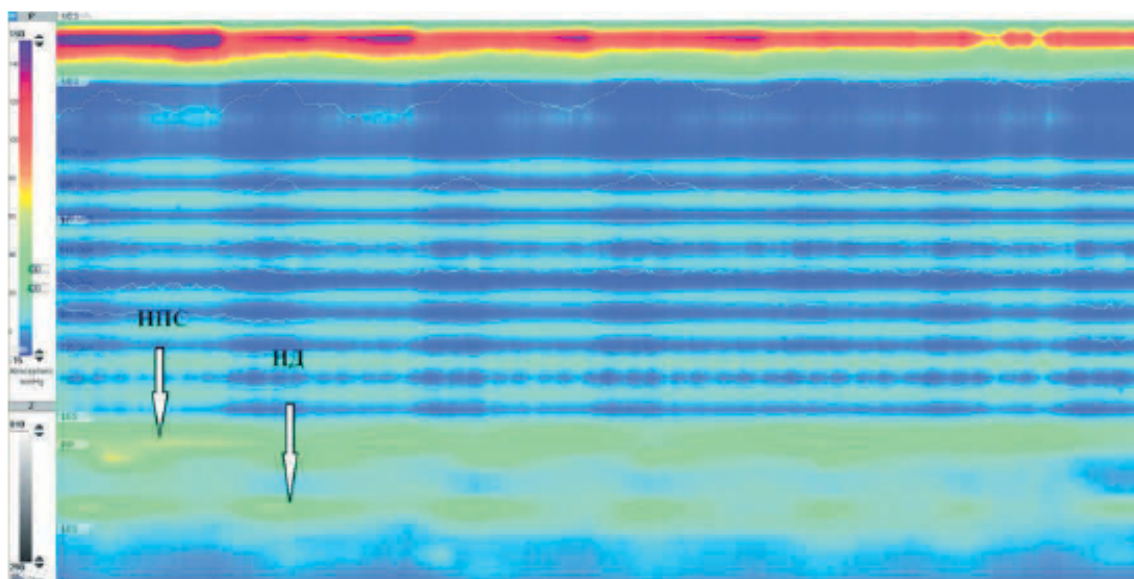
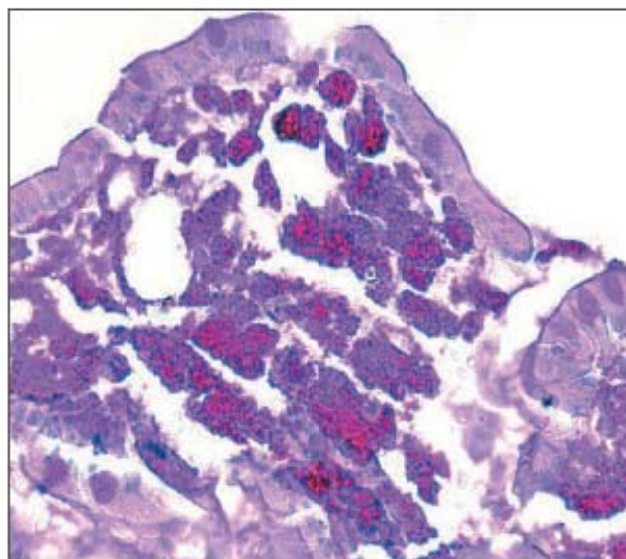


Рис. 9. ГПОД. Собственные данные. Пациент Н., 45 лет.
Две зоны давления: НПС, НД.

К статье *Л.М. Крумс и соавт.* «Болезнь Уиппла: описание клинического случая»



Интенсивное окрашивание в PAS-реакции цитоплазматических гранул макрофагов в СОТК при БУ. Микрофотография, ув. 500.

При обострении гастрита применяют блокаторы протонного насоса (омепразол).

Лимфома тонкой кишки. У больных лимфомой, особенно с поражением лимфатических узлов брыжейки тонкой кишки, создаются условия для нарушения оттока лимфы из СОТК, что приводит к экссудации ее в просвет кишки и гипопротемии, резистентной к заместительной терапии белковыми препаратами. При лимфоме тонкой кишки применяют химиотерапию и хирургическое лечение.

ЭПБ и сердечная недостаточность. ЭПБ может наблюдаться у больных с сердечно-сосудистой недостаточностью, при которой повышено центральное венозное давление. В настоящее время появились условия для увеличения продолжительности жизни больных с врожденными пороками сердца, включая гипопластический левожелудочковый сердечный синдром (синдром Фонтейна). Но осложнение заболевания ЭП с потерей белка создают большие сложности в лечении и реабилитации этих пациентов.

Заключение

ЭПБ — редкое осложнение болезней кишечника. Основным ее проявлением служат гипопротемические отеки. Диагностика ЭПБ основана на верификации потери белка посредством определения в кале α_1 -АТ и его клиренса, локализации пораженного сегмента ЖКТ с помощью рентгенологических и эндоскопических методов. Основу лечения больных ЭПБ составляет безжировая диета, обогащенная среднецепочечными триглицеридами. При ПКЛ прогноз чаще неблагоприятный. При вторичных ЭПБ прогноз во многом зависит от эффективности лечения основного заболевания. При тяжелой гипопротемии, резистентной к медикаментозной терапии, методом выбора может быть хирургическое лечение — резекция сегмента пораженной кишки.

Конфликт интересов отсутствует.

ЛИТЕРАТУРА

1. Takeda H, Ishihama K, Fukui T. Significance of rapid turnover proteins in protein-losing gastroenteropathy. *Hepatogastroenterol*. 2003;50:1963-1965.
2. Hokari R, Kitagawa N, Watanabe C, Komoto S, Kurihara C, Okada Y, Kawaguchi A, Nagao S, Hibi T, Miura S. Changes in regulatory molecules for lymphangiogenesis in intestinal lymphangiectasia with enteric protein loss. *J Gastroenterol Hepatol* 2008;23:e88-e95. doi:10.1111/j.1440-1746.2007.05225.x
3. Umar SB, DiBaise JK. Protein-losing enteropathy: case illustrations and clinical review. *Am J Gastroenterol*. 2010;105:43-49.
4. Парфенов А.И., Екиссина Н.И., Мазо В.К., Гмошинский В.К., Сафонова С.А. Барьерная функция желудочно-кишечного тракта. *Тер. архив* 2000;2:64-66.
5. Noimark L, Cox H. Nutritional problems related to food allergy in childhood. *Pediatr Allergy Immunol* 2008;19:188-195.
6. Vignes S, Bellanger J. Primary intestinal lymphangiectasia (Waldmann's disease). *Orphanet J Rare Dis* 2008;3:5-10. doi: 10.1186/1750-1172-3-5
7. Fuss IJ, Strober W, Cuccherini BA, Pearlstein GR, Bossuyt X, Brown M, Fleisher TA, Horgan K. Intestinal lymphangiectasia, a disease characterized by selective loss of naive CD45RA+ lymphocytes into the gastrointestinal tract. *Eur J Immunol* 1998;28:4275-4285. doi:10.1002/(SICI)1521-4141(199812)28
8. Парфенов А.И. *Энтерология: Руководство для врачей*. 2-е издание. М.: Медицинское информационное агентство; 2009.
9. Парфенов А.И., Аكوпова А.О., Щербиков П.Л., Михеева О.М., Хомерики С.Г. Видеокапсульная эндоскопия — еще один шаг на пути совершенствования диагностики болезней тонкой кишки. *Тер. архив*. 2016;4:5-11. doi:10.17116/terarkh.20168844-8
10. Takenaka H, Ohmiya N, Hirooka Y, Nakamura M, Ohno E, Miyahara R, Kawashima H, Itoh A, Watanabe O, Ando T, Goto H. Endoscopic and imaging findings in protein-losing enteropathy. *J Clin Gastroenterol* 2012;46:575-580. doi: 10.1097/MCG.0b013e31823832ac
11. Lee HL, Han DS, Kim JB, Jeon YC, Sohn JH, Hahn JS. Successful treatment of protein-losing enteropathy induced by intestinal lymphangiectasia in a liver cirrhosis patient with octreotide: a case report. *J Korean Med Sci* 2004;19:466-469. doi: 10.3346/jkms.2004.19.3.466
12. Desai A, Guvenc B, Carachi R. Evidence for medium chain triglycerides in the treatment of primary intestinal lymphangiectasia. *Eur J Pediatr Surg* 2009;19:241-245.
13. Lawlor G, Moss AC. Cytomegalovirus in inflammatory bowel disease: pathogen or innocent bystander. *Inflamm Bowel Dis*. 2010;16:1620-1627.
14. Ferrante M, Penninckx F, De Hertogh G, Geboes K, D'Hoore A, Noman M. Protein-losing enteropathy in Crohn's disease. *Acta Gastroenterol Belg*. 2006;69:384-389.
15. Cakir M, Ersoz S, Akbulut UE. Disseminated Cytomegalovirus Infection and Protein Losing Enteropathy as Presenting Feature of Pediatric Patient with Crohn's Disease. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr*. 2015;18(1):60-65.
16. Sano S, Yamagami K, Tanaka AA unique case of collagenous colitis presenting as proteinlosing enteropathy successfully treated with prednisolone. *World J Gastroenterol*. 2008;14(39):6083-6086.