Синдром мальабсорбции



доцент Мехтиева Ольга Александровна

2025 г.



Функции тонкой кишки

1.**Пищеварительная**:

-полостное пищеварение

-мембранное (дисахаридазы, пептидазы, липазы)

-внутриклеточное пищеварение

2. **Всасывательная**

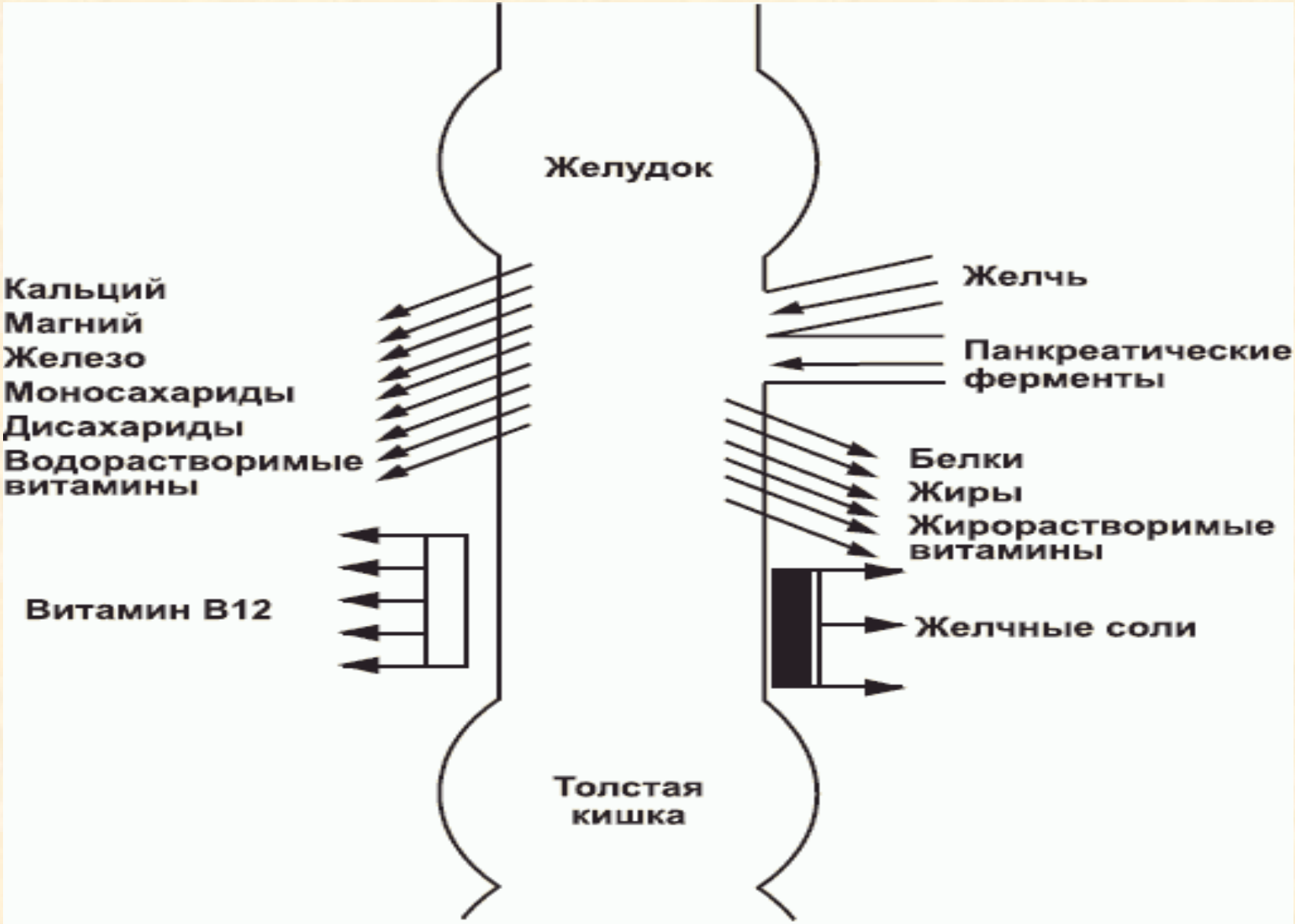
3. **Экскреторная и секреторная**, обеспечивающая поддержание гомеостаза

4.«**Эндокринная»** (клетки APUD-системы) – регуляция секреции ферментов, пролиферации эпителиоцитов, всасывания, моторной функции кишки. Гормоны-инкретины (ГПП-1)

5. **Моторная**

6. **Барьерная** (иммунная защита от пищевых антигенов, вирусов, бактерий, воздействия токсинов, лекарственных препаратов, синтез IgA, E, M, G).

Всасывание нутриентов в тонкой кишке



Факторы, влияющие на всасывание в тонкой кишке:

- Размер и состояние всасывательной поверхности тонкой кишки (ТК)
- Состояние регионального кровоснабжения и лимфатической циркуляции в ТК
- Состояние моторной функции тонкой кишки
- Состояние ферментных систем ТК, поджелудочной железы, желудка, а также физико-химические свойства желчи
- Содержание в ТК витаминов группы В, С, Д, Е, которые стимулируют всасывание аминокислот, микроэлементов
- Содержание в ТК желчных кислот. Они тормозят всасывание воды и NaCl, стимулируют всасывание жиров и жирорастворимых витаминов
- Эндокринная функция клеток APUD-системы
- Состояние кишечного микробиоценоза

Синдром мальабсорбции (СМ): определение

Это комплекс расстройств, связанный с нарушением всасывания в тонкой кишке нутриентов, витаминов и микроэлементов.

В широком смысле этот термин включает также синдром мальдигестии - синдром нарушенного пищеварения.

Мальабсорбция + мальдигестия =

Синдром мальассимиляции или мальнутриции.

Эпидемиология СМ

- Врожденный СМ (при целиакии, муковисцидозе, ферментопатиях, гипоплазии ПЖ (синдром Швахмана-Даймонда) - в 10%
- СМ возникает у 5% пациентов с диареей и полифекалией (масса кала более 300 г/сут.) длительностью более 1 месяца.
- Если эти симптомы сочетаются со снижением массы тела и болями в животе, СМ диагностируется в 50% случаев.

Этиология синдрома мальабсорбции

- **Первичный** – связан с наследственными и врожденными нарушениями строения тонкой кишки и ферментопатиями.
- **Вторичный** - при приобретенных заболеваниях

-Энтерогенный (органические и функциональные)

-Панкреатогенный (хронический панкреатит, рак ПЖ, резекции ПЖ, кистозный фиброз, синдром Швахмана-Даймонда)

-Гастрогенный (атрофический гастрит, резекция желудка, гастринома, рак желудка)

-Гепато-билиарный (холестатические заболевания печени, ЦП, нарушения желчеоттока)

-Кологенный (ретроградный илеит при ЯК, тяжелом дисбактериозе, псевдомембранозном колите)

Первичный синдром мальабсорбции

- ***Первичные ферментопатии***

- недостаточность дисахаридаз (лактазы, сахаразы, изомальтазы, трегалазы)

- недостаточность пептидаз (глютеновая энтеропатия)

- недостаточность энтерокиназы

- ***Нарушения всасывания углеводов***

-**нарушение всасывания дисахаридов (лактозы, мальтозы, сахарозы**),

-нарушение всасывания моносахаридов (глюкозы, галактозы),

- ***Нарушение всасывания аминокислот:*** нарушение всасывания триптофана (синдром голубых пеленок), цистина, метионина, болезнь Хартнупа (нарушение транспорта нейтральных аминокислот, триптофана)
- ***Нарушение всасывания жира:*** абеталипопротеидемия (болезнь Бессена-Корицвейга), нарушение всасывания желчных кислот, лимфангиэктазия
- ***Нарушение всасывания витамина В12, фолиевой кислоты***
- ***Нарушение всасывания минеральных веществ:*** цинка (энтеропатический акродерматит), марганца, меди (болезнь Менкеса), фосфора (семейный гипофосфатемический рахит), повышенное всасывание железа (гемохроматоз)
- ***Нарушение всасывания электролитов:*** врожденная хлоридорея

Заболевания тонкой кишки (энтеропатии)

1. **Инфекционные и паразитарные заболевания тонкой кишки** (туберкулез, лямблиоз, стронгилоидоз, аскаридоз, дифиллоботриоз, иерсинеоз, кампилобактериоз, сальмонеллез), СИБР в тонкой кишке **и постинфекционная энтеропатия**
2. **Аллергическая энтеропатия** (аллергия к коровьему молоку)
3. **Глютеновая энтеропатия (целиакия)**
4. **Функциональные заболевания тонкой кишки (**первичные и вторичные ферментопатии, моторные дискинезии)
5. **Ятрогенная:** лекарственная (НПВС, антибиотики, антациды, цитостатики, ГКС, слабительные, холестирамин), лучевая терапия
6. **Болезнь Крона**
7. **Болезнь Уиппла**
8. **Опухоли, лимфома тонкой кишки**
9. **Резекция тонкой кишки,** анастомозы
10. **Токсическая** (тяжелые металлы, алкоголь, уремия)
11. **Эндокринная энтеропатия** (тиреотоксикоз, гипотиреоз, сахарный диабет, болезнь Аддисона, гипопаратироез, опухоли APUD-системы)
12. **Иммунодефицитные состояния** (ОВГГГ, СПИД, дефицит IgA)
13. **Гемодинамическая** (нарушение мезентериального кровообращения, тяжелая правожелудочковая недостаточность, кишечная лимфангиэктазия – болезнь Гордона)
14. **Системные заболевания** (амилоидоз, системная склеродермия)

Патогенез синдрома мальабсорбции

I. Повреждение или уменьшение всасывательной поверхности тонкой кишки (органические заболевания тонкой кишки)

II. Нарушение всасывательной способности тонкой кишки:

-расстройства мезентериального кровообращения, лимфооттока в тонкой кишке,

-ускорение моторики,

-нарушение пищеварения при дефиците ферментов желудка, тонкой кишки, поджелудочной железы, билиарной патологии

Синдром мальабсорбции

Местные нарушения на уровне тонкой кишки

+

Общие нарушения на уровне организма

Местные нарушения при СМ

- Морфологические изменения слизистой оболочки (дистрофическо-атрофические изменения слизистой оболочки, укорочение и уплощение ворсин).
- Нарушение работы ферментных и транспортных систем тонкой кишки (ТК).
- Расстройства моторики.
- *Развитие синдрома избыточного бактериального роста в ТК (СИБР).*
- *Развитие диареи.*

Последствия СИБР при СМ

1. Повреждение слизистой оболочки бактериальными токсинами и протеазами, деконьюгированными желчными кислотами

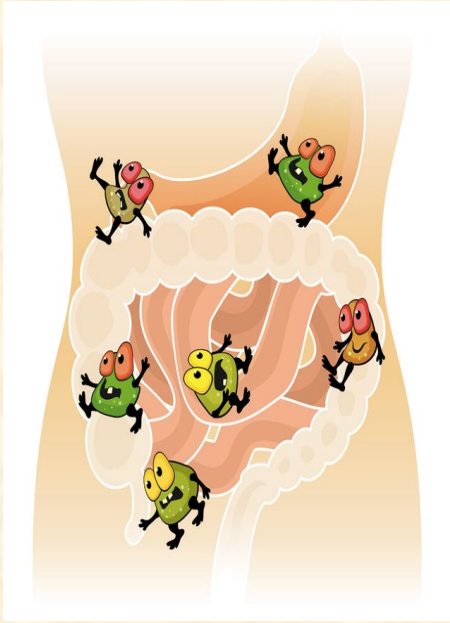
2. Разрушение ферментов щеточной каймы, инактивация липазы

3. Преждевременная деконьюгация желчных кислот:

- нарушение всасывания жиров, жирорастворимых витаминов, развитие стеатореи
- повышение потери желчных кислот с калом, нарушение механизма ГЭЦ, развитие ЖКБ

4. Эндогенная интоксикация повышение продукции фенолов, органических кислот

5. Развитие диареи



Виды диареи

- По течению: острая, хроническая (жидкий стул более 200 мл, более 3 раз в день, более 3-4 недель)
- По этиологии: гастрогенная, панкреатогенная, энтерогенная, кологенная
- По патогенезу:

1. Секреторная (водная, хологенная)
2. Осмотическая
3. Экссудативная
4. Гиперкинетическая

Механизмы развития диареи

1. Секреторная – повышение секреции воды и электролитов в просвет ТК

- Пассивная секреция при повышении гидростатического давления в сосудах тонкой кишки (лимфома, амилоидоз кишки, болезнь Уиппла, правожелудочковая недостаточность)
- Активная секреция при активации системы аденилатциклаза - цАМФ

-инфекционные агенты, СИБР - водная диарея

-желчные кислоты (поражение ileum, ПХЭС) - хологенная диарея

-слабительные (сенаде, бисакодил, касторовое масло)

-нейроэндокринные опухоли (ВИПома поджелудочной железы, гастринома, мастоцитома, карциноидный синдром, ворсинчатая аденома, медуллярная карцинома щитовидной железы)

- Поражение ворсинок (целиакия, болезнь Крона, Уиппла, микроскопический колит) – преобладание процессов секреции над адсорбцией

Механизмы развития диареи

2. Осмотическая – снижение всасывания воды и электролитов при скоплении в просвете ТК гиперосмолярного содержимого

- Синдром мальдигестии (нарушения полостного, мембранного пищеварения при заболеваниях ПЖ, ЖВП, печени, ТК)
- Синдром мальабсорбции
- Прием солевых слабительных (магнезия), антацидов с магнием (маалокс, гастал), сорбита, ксилита, акарбозы

Механизмы развития диареи

3. Экссудативная – сброс воды и электролитов, а также плазменного белка через поврежденную слизистую оболочку кишки:

-экссудативная энтеропатия, заболевания лимфатических сосудов кишки (болезнь Гордона), туберкулез, опухоль ТК, болезнь Крона, ЯК, сальмонеллез, дизентерия.

4. Гиперкинетическая – повышение скорости транзита химуса по кишке

- неврогенная стимуляция (СРК, диабетическая энтеропатия)
- гормональная стимуляция (тиреотоксикоз, серотонин, гастрин, секретин)
- лекарственная (слабительные, антациды, содержащие магний).

Какой вид диареи развивается при синдроме мальабсорбции?



Общие нарушения при синдроме мальабсорбции

Нарушение всасывания и дефицит в организме белков, жиров, углеводов, витаминов, микроэлементов, желчных кислот



Нарушения всех видов обмена: белкового, жирового, углеводного, водно-электролитного, минерального, витаминного, гормонального

Нарушение всасывания жиров

- Похудание
- Стеаторея
- Нарушение всасывания жирорастворимых витаминов А, Д, Е, К
- Гипохолестеринемия ⟶ снижение синтеза желчных кислот, половых гормонов
- Оксалатурия и развитие МКБ

Нарушение всасывания белков

- Похудание
- Креаторея
- Трофические нарушения кожи, мышечная атрофия
- Гипоальбуминемия и гипоонкотические отеки
- Гипогаммаглобулинемия и снижение иммунитета

Нарушение всасывания углеводов

- Похудание
- Амилорея
- Гипогликемические состояния

Нарушение всасывания электролитов

- Гипокальциемия с развитием остеопороза и остеомаляции
- Гипокалиемия, гипонатриемия гипомагниемия

Нарушение всасывания микроэлементов, витаминов

- Дефицит жирорастворимых витаминов (К, Е, Д, А),
- Дефицит витаминов группы В, фолиевой кислоты, витамина С
- Дефицит железа (сидеропенический синдром, анемия)
- Дефицит цинка, меди, селена

Нарушение всасывания желчных кислот

- Развитие ЖКБ
- Секреторная (хологенная) диарея
- Усугубление нарушения всасывания жиров и жирорастворимых витаминов.
- Развитие МКБ

Классификация СМ

По этиопатогенезу:

1. **Первичный СМ**

(первичные ферментопатии)

2. **Вторичный СМ**

- Приобретенные ферментопатии
- Энтерогенный, кологенный
- Гастрогенный
- Панкреатогенный
- Гепатогенный

Классификация

ПО УРОВНЮ ВОЗНИКНОВЕНИЯ:

1.Нарушение внутриполостного пищеварения:

- Панкреатогенный
- Гепато-билиарный
- Гастрогенный

2.Нарушение мембранного пищеварения (заболевания тонкой кишки)

Классификация

ПО ХАРАКТЕРУ ПОРАЖЕНИЯ:

- **Парциальная (селективная) мальабсорбция**
- **Тотальная мальабсорбция**

ПО ТЯЖЕСТИ:

- **Легкий (I степени)**
- **Среднетяжелый (II степени)**
- **Тяжелый (III степени)**

в зависимости от дефицита ИМТ, выраженности общих проявлений

Клинические проявления

- Местный энтеральный синдром- синдром мальдигестии
- Общий энтеральный синдром - синдром мальабсорбции (СМ)
- Синдромы основного заболевания

Клинические проявления

Местный энтеральный синдром (синдром мальдигестии)

- Диарея с полифекалией (масса кала более 300 г/сут.)
- Болевой абдоминальный синдром (в околопупочной, правой подвздошной области)
- Кишечный дискомфорт (метеоризм, урчание, флатуленция)

Дифференциальный диагноз диареи

Вид диареи	Характер стула	Болевой синдром
Секреторная	обильный водянистый стул, часто более 1 л. Сохраняется после пробы с голоданием	-
Осмотическая	обильный неоформленный кал (полифекалия), с непереваренными остатками пищи. Исчезает после пробы с голоданием	-
Экссудативная	жидкий необильный стул с примесью слизи, крови (гематохезия)	После стула
Гиперкинетичес-кая	частый жидкий или кашицеобразный необильный стул	Перед стулом, схваткообразный характер

Дифференциальный диагноз диареи

Вид диареи	Проявления
Гастрогенная	Кашицеобразный, зловонный кал
Энтерогенная	**Глинистый, светлый, обильный кал, с непереваренными остатками пищи, 2-4 раза в сутки** При гнилостных процессах – цвет темный, при бродильных – светлый, пенистый
Панкреатогенная	Жирный, блестящий, маслянистый кал
Колитическая	Необильный, темный кал со слизью, кровью, до 10 раз в сутки

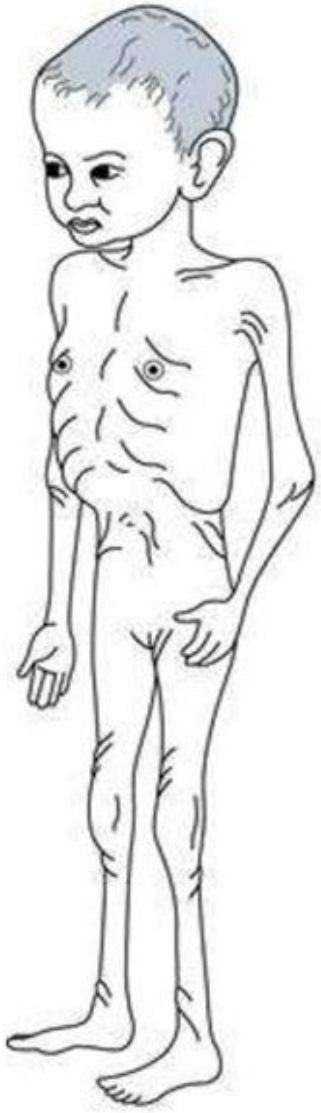
Клинические проявления

Общий энтеральный синдром (СМ)

- Похудание (у детей – инфантилизм)
- Геморрагический синдром
- Общий анемический синдром
- Сидеропенический синдром
- Дисэлектролитный (гипокальциемический, гипокалиемический, гипонатриемический, гипомагниемический) синдром
- Полигиповитаминоз
- Синдром белково-энергетической недостаточности (БЭН): маразм, квашиоркор, смешанная форма

Формы БЭН

	Маразм	**Квашиоркор**
Причины	Жесткая диета, голодание	Синдром мальнутриции
Механизм	Дефицит периферических белков и п/к жира	Дефицит висцеральных и плазменных белков
Масса тела	Снижена	Не изменена
П/к клетчатка, мышцы	Уменьшена Гипотрофия	Не изменены
Отеки	Нет	Есть
Белки плазмы (альбумин, трансферрин)	В пределах нормы или слегка снижены	Резко снижены



Маразм



Маразм-
квашиоркор



Квашиоркор

Клинические проявления СМ

Опорно-двигательный аппарат	Остеопороз, переломы костей, остеоартроз, судороги, мышечная слабость	Дефицит кальция, витамина Д, магния, калия, кальция
Эндокринная система	Гипогонадизм: аменорея, импотенция, инфантилизм; вторичная полигландулярная недостаточность	Выраженные нарушения всасывания
Нервная система	Периферическая полинейропатия, парестезии, фуникулярный миелоз, энцефалопатия, астенический синдром, депрессия	Дефицит витаминов В1, В12

Клинические проявления СМ

Мочевыделительная система	Оксалатурия, мочекаменная болезнь	Нарушения связывания оксалатов в тонкой кишке при мальабсорбции жиров
Сердечно-сосудистая система	Миокардиодистрофия, дисметаболическая кардиомиопатия, нарушения сердечного ритма, СН	Дефицит калия, магния, белка, витаминов В1, В6
Орган зрения	Ксерофтальмия, гемералопия	Дефицит витаминов А, В1
Система кроветворения	Анемия микро- макроци-тарная, геморрагический синдром	Дефицит железа, витамина В12, фолиевой кислоты, витамина К, С
Иммунная система	Вторичный иммунодефицит, частые ОРВИ, Аллергические заболевания	Нарушение всасывания белков, витамина С

Объективные признаки СМ

1.Снижение индекса массы тела (ИМТ), маленький рост («интестинальный инфантилизм») при врожденных нарушениях всасывания, целиакии.

2.Изменение кожи и ее придатков:

-сухая, шелушащаяся, бледная, снижен тургор, дерматиты, ломкость ногтей, выпадение волос

3.Изменения полости рта: стоматит, гингивит, глоссит, хейлит

Кожные проявления при СМ








Полость рта при СМ








Объективные признаки СМ

4. Изменения со стороны пищеварительной системы:

- **Вздутие** - часто ограниченное, вокруг пупка, распространенный тимпанит при перкуссии живота (метеоризм)
- **Урчание** и шум плеска при пальпации слепой кишки и терминального отрезка подвздошной кишки (недостаточность илеоцекального сфинктера) – симптом Образцова
- **Болезненность** в точке Поргеса, в околопупочной, правой подвздошной области
- Пальпируемые инфильтраты в брюшной полости




Украденное
солнце

Объективные признаки СМ

5. Изменения со стороны костно-мышечной системы:

•Гипотрофия мышц, снижение мышечного тонуса

•Судороги мелких групп мышц (симптомы Хвостека, Труссо, симптом мышечного валика)

•Деформация позвоночника





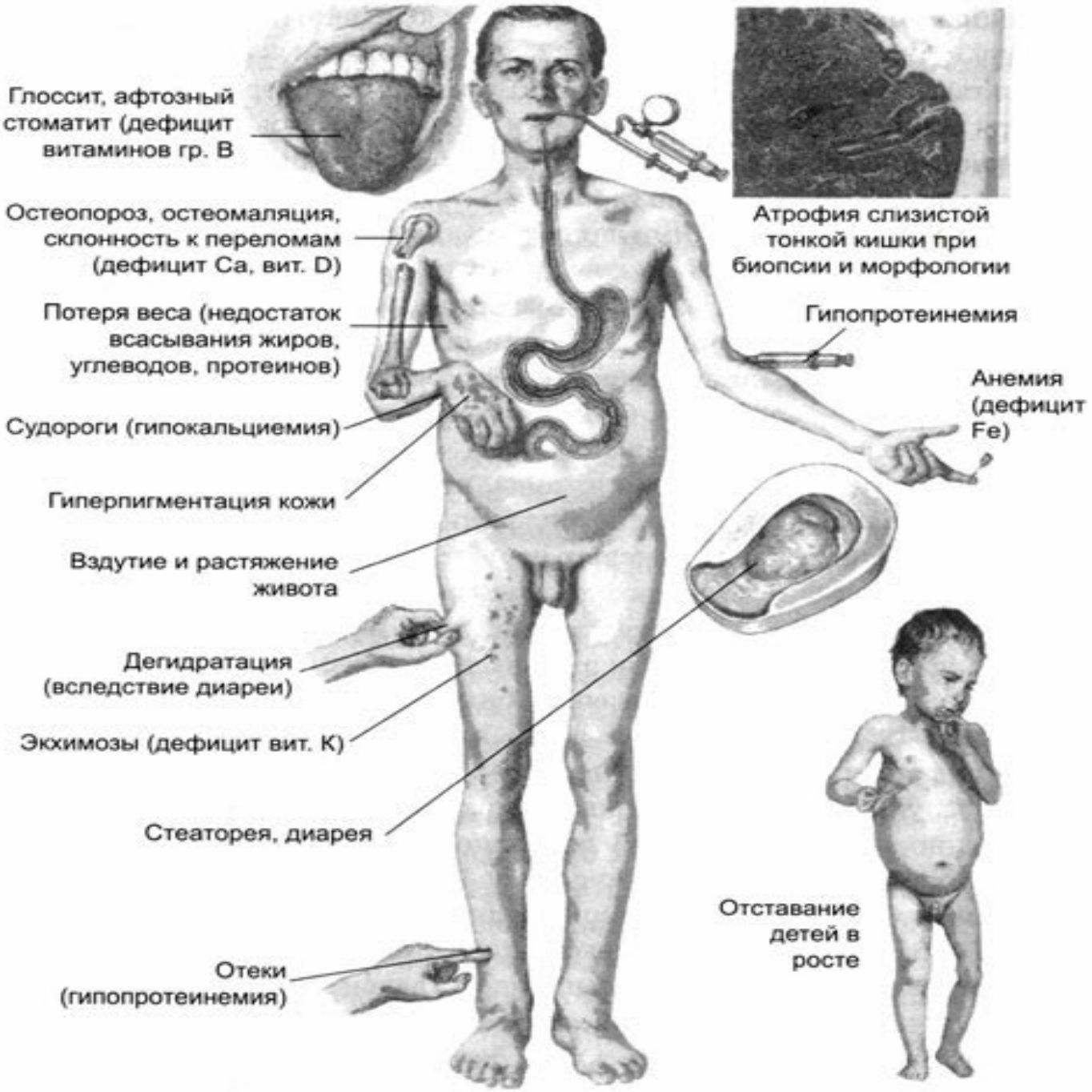


Объективные признаки СМ

6. Изменения со стороны со стороны сердечно-сосудистой системы:
Нарушения ритма сердца, расширение границ сердца, гипотония, тахикардия
7. Изменения со стороны эндокринной системы:
Признаки гипофункции эндокринных желез (щитовидной, половых, надпочечников).
8.Изменения со стороны нервной системы:
Нарушения чувствительности, сухожильных рефлексов
9.Гипоонкотические отеки

Степени тяжести СМ

- ***Легкий (I степени)*** – преобладание местных кишечных симптомов, *похудание до 5 кг* (менее 10% массы тела), гиповитаминоз.
- ***Среднетяжелый (II степени)*** – *потеря веса 5-10 кг* (10-20%) в условиях полноценного питания, появляются анемия, трофические, электролитные нарушения (но не доминируют в клинической картине)
- ***Тяжелый (III степени)*** – прогрессирующая *потеря веса более 10 кг* (более 20%), доминируют общие проявления, дистрофические изменения в органах


Глоссит, афтозный стоматит (дефицит витаминов гр. В
Остеопороз, остеомаляция, склонность к переломам (дефицит Са, вит. D)
Потеря веса (недостаток всасывания жиров, углеводов, протеинов)
Судороги (гипокальциемия)
Гиперпигментация кожи
Вздутие и растяжение живота
Дегидратация (вследствие диареи)
Экхимозы (дефицит вит. К)
Стеаторея, диарея
Отеки (гипопротеинемия)
Атрофия слизистой тонкой кишки при биопсии и морфологии
Гипопротеинемия
Анемия (дефицит Fe)
Отставание детей в росте

Методы диагностики при синдроме мальабсорбции

Алгоритм диагностики при СМ

1. **Клинический анализ крови:** макро- микроцитарная анемия; может быть лейкоцитоз, увеличение СОЭ (при лимфоме, болезни Крона), лимфопения (при экссудативной энтеропатии), эозинофилия (при аллергич. энтеропатии)
2. **Биохимический анализ крови:** протеинограмма, СРБ, липидограмма, электролиты, глюкоза, амилаза, липаза, АЛТ, АСТ, билирубин, ЩФ, ГГТП
3. **Определение в крови уровня витаминов В12, Д, фолиевой кислоты, железа, ферритина, микроэлементов**
4. **Коагулограмма:** гипопротромбинемия, гипофибриногенемия
5. **Тест на толерантность к глюкозе:** плоская гликемическая кривая
6. **Общий анализ мочи:** оксалатурия, при тяжелой мальабсорбции – снижение суточного диуреза
7. **Диагностика БЭН** – общий белок, альбумин, трансферрин, абсолютное число лимфоцитов (висцеральный пул белка)

Исследования кала при СМ

- Масса суточного кала более 300 г/сут., цвет **pH**, вид, запах, примеси
- Копрограмма, анализ кала на скрытую кровь
- Кал на я/глистов, цисты лямблий
- Анализ на эластазу 1
- Посев кала на дисбактериоз
- Посев кала на УПФ, тифо-паратифозную и дизгруппу
- Кал на токсины А и В Clostridium difficile
- Кал на фекальный кальпротектин
- Альфа-1 антитрипсин в стуле
- Эозинофильный нейротоксин

Дифференциальный диагноз копрограммы

Вид синдрома	Характеристика копрограммы
Гастрогенный (при гипо- и ахлоргидрии)	Неизмененные мышечные волокна - «бифштексный кал», соединительнотканные волокна
Панкреатогенный	Нейтральный жир (стеаторея I типа), измененные мышечные волокна (креаторея), крахмал
Энтеральный	Жирные кислоты и мыла (стеаторея II типа), внеклеточный крахмал (амилорея), измененные мышечные волокна (креаторея)
Колитический -Цекальный -Дистальноколитический	Перевариваемая клетчатка, внутриклеточный крахмал, йодофильная флора. Слизь, лейкоциты, эритроциты

Алгоритм диагностики при СМ

Гормональные исследования: ТТГ, кортизол, СТГ. При подозрении на нейроэндокринные опухоли кишки, ПЖ – кровь на серотонин, хромогранин, гастрин, кальцитонин, соматостатин, ВИП; моча на метанефрин, гистамин, 5-ГИУК.

Иммунологические исследования:

- Иммунная панель на целиакию (кровь на антитела к тканевой трансглютаминазе, эндомизию, деамидированным пептидам глиадина)
- Иммунная панель на ВЗК (рАНЦА, ASCA)
- Иммунограмма - снижение всех классов иммуноглобулинов – при экссудативной энтеропатии, ОВГГ

Серологические исследования: РНГА с иерсинеозным, псевдотуберкулезным, сальмонеллезным антигеном, ПЦР к гельминтам и лямблиям, Ф-50

Генетические исследования

Инструментальная диагностика при СМ

- **УЗИ брюшной полости, УЗИ тонкой кишки; по показаниям - эндосонография**
- **Эндоскопические методы:** ФГДС с прицельной биопсией дистального отдела ДПК, при необходимости - аспирационной прицельной биопсией тощей кишки, видеокапсульная эндоскопия, интестиноскопия, илеоколоноскопия с биопсией подвздошной кишки
- **Гистологическое исследование слизистой ТК**

-ШИК-положительные макрофаги (болезнь Уиппла)

-ПЦР-диагностика биоптата (вирусы, Tropoherynia whippelii)

-Окраска Конго-рот (амилоидоз)

-Окраска по Цилю-Нильсену (туберкулез)

-Иммуногистохимия (лимфопролиферативные заболевания, рак)

- **Рентгенологическое исследование ТК с барием** (диагностика болезни Крона, туберкулеза кишки, дивертикулеза, опухолей, аномалий и пороков развития)
- **КТ, МРТ брюшной полости**, **гидро-МРТ, МРЭ** (диагностика опухолей, воспалительных процессов в брюшной полости).
- **УЗДГ, дуплексное сканирование и ангиография чревного ствола и мезентеральных артерий**

Методы диагностики СИБР

1.Прямой метод – аспирация и посев дуоденального и еюнального содержимого

2.Непрямые методы – определение метаболитов микрофлоры.

- ***Водородный дыхательный тест*** *натощак и после нагрузки лактулозой*
- *Метод газожидкостной хроматографии* дуоденального содержимого, кала, крови
- *Масс-спектрометрия крови* – определение компонентов бактериальных клеток.

Функциональные методы диагностики при СМ

1.Прямые методы:

- непосредственное определение скорости всасывания веществ, вводимых в кишечный сегмент в составе перфузионного раствора.
- **определение кишечных ферментов в биоптате слизистой**.

2.Непрямые методы: нагрузочные абсорбционные тесты – определение в крови и моче предварительно принятого внутрь тестового вещества; балластные методы – определение разницы между количеством вещества, принятого внутрь и выделенного с калом.

- **Проба с D-ксилозой**
- Проба с лактозой
- Проба с кальцием хлоридом
- Проба с альбумином, меченным радиоактивным йодом
- Проба Ван де Камера
- Радионуклидные методы определения нарушения всасывания жиров, желчных кислот (селен 75)
- Дыхательный водородный тест, тест с лактулозой
- Тест Шиллинга
- Электрофореграмма кала

Целиакия

(глютеновая энтеропатия, нетропическая спру, болезнь Ги-Гертера-Гейбнера)



Целиакия: определение

Код МКБ 10 – К 90.0

Иммуно-опосредованное **генетически** детерминированное **системное заболевание**, возникающее **в ответ на употребление глютена** и характеризующееся развитием **атрофической энтеропатии**, появлением в крови **специфических антител** и широким спектром **глютензависимых клинических проявлений**



Всероссийский консенсус по диагностике и лечению целиакии у детей и взрослых. Москва, март 2016 г.

Не относятся к целиакии:

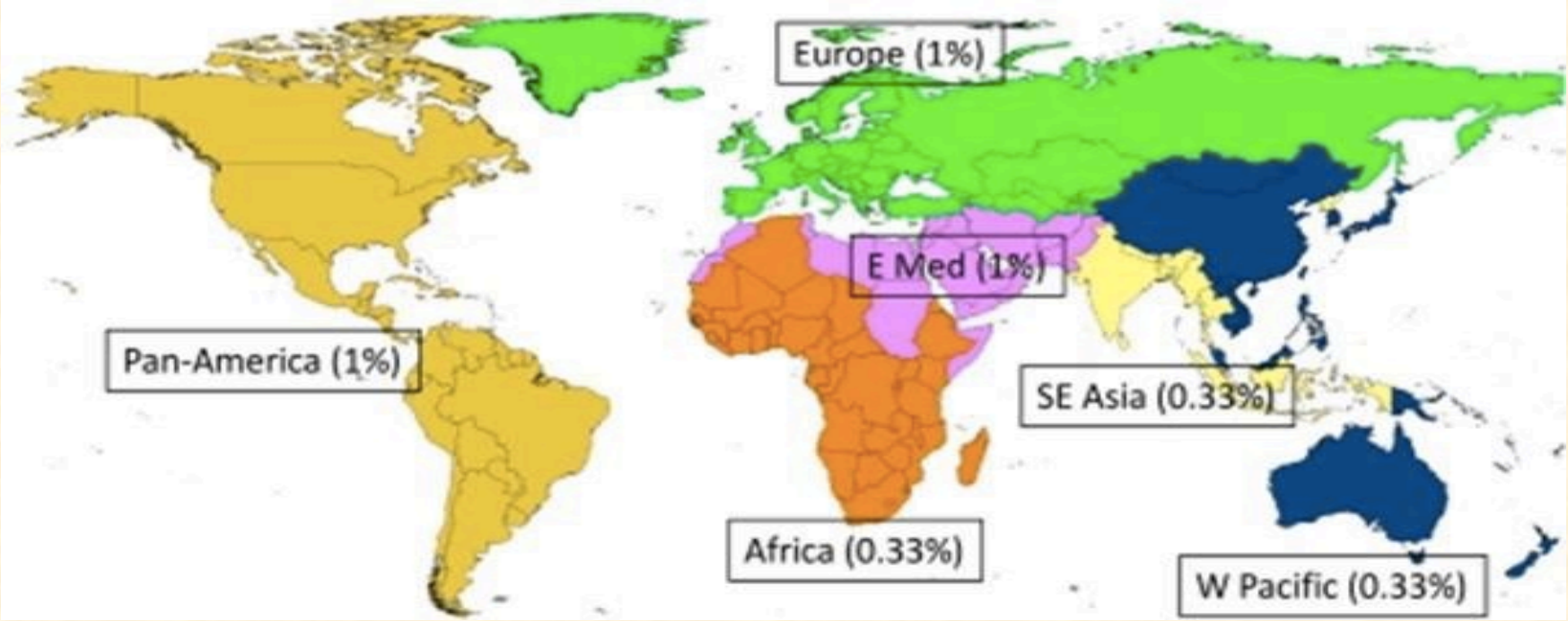
- **Пищевая непереносимость глютена –** выявляются только антиглиадиновые IgG, отсутствует атрофия, м.б. только МЭЛ. Бывают вздутие, боли, диарея, хроническая усталость, похудание

- **Аллергия на глютен -** выявляются специфичские IgE, (+) аллергопробы на злаковые

Актуальность

- Рост заболеваемости среди взрослого населения старше 20 лет (2 пик заболеваемости)
- Малосимптомное или атипичное течение у взрослых (внекишечные симптомы)
- Поражает не только тонкую кишку, но и является причиной функциональных расстройств и заболеваний других органов ЖКТ, а также эндокринной, нервной, костно-мышечной систем
- Значительно увеличивает риск онкологических и аутоиммунных заболеваний
- Приводит к развитию СМ. При СМ более 10 лет – риск онкологии

Эпидемиология целиакии



- 0,5% - 1% в популяции (1:250 – 1:100)
- В России предполагаемая частота 1:100 – 1:250
- Соотношение мужчин и женщин 1:2
- Наличие целиакии сопряжено с риском аутоиммунной патологии (до 10%) и онкологических заболеваний (в 20 раз повышен риск лимфом ЖКТ)

Группы риска по наличию целиакии

Группа риска	Частота целиакии
Родственники первой и второй степени родства	5-15%
Эндокринные заболевания (СД 1 типа, АИТ, болезнь Аддисона, нарушения репродуктивной функции)	5%
Аутоиммунные заболевания (ПБХ, АИГ, синдром Шегрена, РА, миокардит)	2-5%
Лимфоцитарный колит	15-27%
Хромосомные аномалии (синдром Дауна)	12%

Патогенез целиакии

энзимная (дефицит глютаминилпептидазы)
иммуногенетическая гипотезы

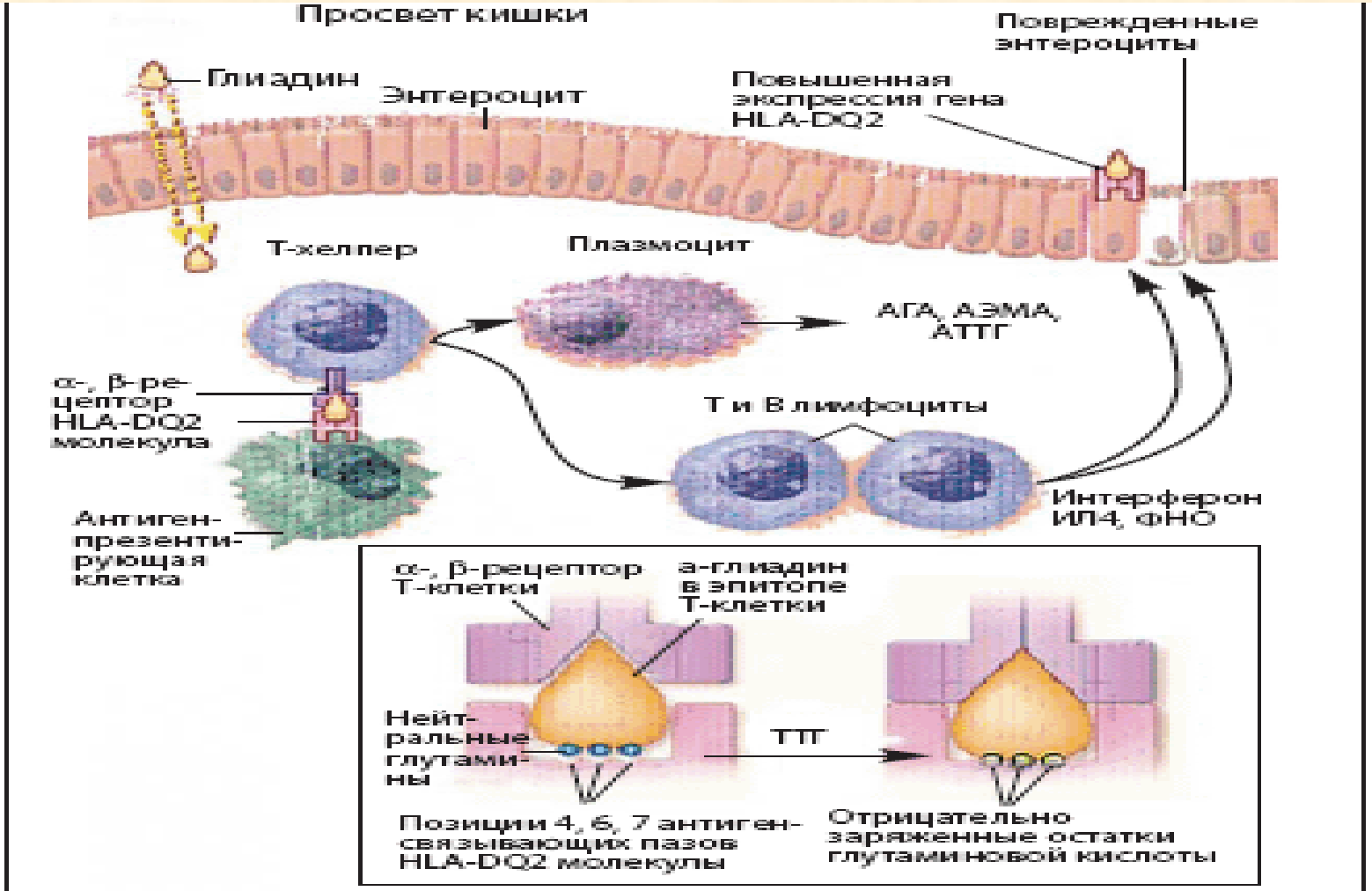


Рис. 1. Схема патогенеза глютенчувствительной целиакии

Триггерные факторы целиакии

- 3 пика заболеваемости:

1. Ранний детский возраст (введение прикорма в виде каш)

2. Детородный возраст (беременность, роды, аборты)

3. Возраст 40-50 лет

- Нервно-психические травмы
- Интеркуррентные заболевания
- Кишечные инфекции
- Антибиотикотерапия

Клинические формы целиакии

- Типичная (классическая)
- Атипичная
- Рефрактерная
- Бессимптомная (латентная)
- Потенциальная

Клиническая классификация целиакии

- Симптомная форма

(с гастроэнтерологическими или внекишечными симптомами)

- Бессимптомная форма (латентная)
- Потенциальная

Периоды течения:

-Латентный (от начала введения глютена до развития клинических проявлений)

-Активный (клиническая манифестация)

-Ремиссия (неполная, полная - клинико-серологическая-морфологическая)

-Декомпенсация

Клинические критерии целиакии
Кишечные симптомы

- **Диарея** - 2 и более раз в сутки, возможно ночью, полифекалия, пенистый, зловонный, светло-желтый стул, стеаторея
- **Боли** в околопупочной области через 3-5 часов после еды, усиливающиеся к вечеру
- **Метеоризм (**выраженное увеличение живота)
- **Синдром мальабсорбции** 2-3 степени

Особенности целиакии у взрослых

- Манифестирует в любом возрасте
- Часто малосимптомные и атипичные формы
  - У 35% пациентов - только **внекишечные симптомы**



Целиакия – «болезнь-хамелеон»

Внекишечные симптомы при целиакии

- **Гематологические**: рефрактерная ЖДА, В12-дефицитная анемия, тромбоцитоз, геморрагический синдром
- **Поражение кожи и слизистых**: герпетиформный дерматит Дюринга, атопический дерматит, алопеция, витилиго, хейлит, рецидивирующий афтозный стоматит, гипоплазия эмали, множественный кариес
- **Эндокринопатии**: СД 1 типа, АИТ, бесплодие, выкидыши, гипофункция эндокринных желез
- **Поражение костей**: остеомаляция, остеопороз
- **Поражения гепато-билиарной системы**: бессимптомное повышение амилазы, АЛТ, АСТ
- **Поражение нервной системы**: мозжечковая атаксия, полиневропатии, психические нарушения

Связаны с системным воспалением и СМ

Принципы диагностики целиакии

1. Клинические критерии
(неспецифичны!)

•Явный клинический, серологический и морфологический ответ на исключение из диеты глютена или на его введение в рацион (специфический признак!)



2. Генетические

3. Иммунологические

4. Морфологические

Генетические маркеры целиакии

- **HLA DQ2/DQ8** – расположены на 6 хромосоме

Гаплотип DQ2 (DQA1*0501, DQB1*0201) – у 90-95%

Гаплотип DQ8 (DQA1*03, DQB1*0302) – у 5-10%

Гаплотип DQ7 (DQA1*0505 (0501)\DQB1*0301 – менее 5%

Иммунологические маркеры целиакии

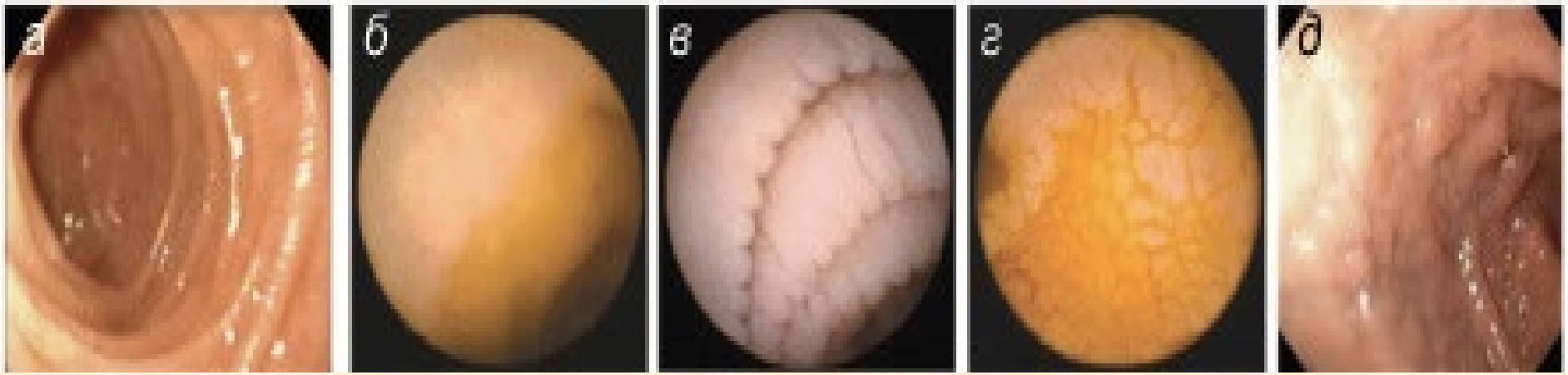
- **Антитела к тканевой транслутаминазе** (IgA tTG) - скриннинговый метод!
- **Антитела к деамидированным пептидам глиадина** (aDPG) – более специфичные и чувствительные
- **Антитела к эндомизию** (IgA EmA)
- **Антиглиадиновые антитела** (IgA и IgG AGA) и **антитела к ретикулину** (IgA ARA) - используют только для контроля эффективности аглютеновой диеты
- **Суммарные IgA!** – снижены у 10% больных целиакией

Серонегативная целиакия – в 6-22% случаев:

при гипогаммаглобулинемиях (дефиците IgA), аглютеновой диете, в латентной стадии, при иммуносупрессивной терапии

Эндоскопические признаки целиакии

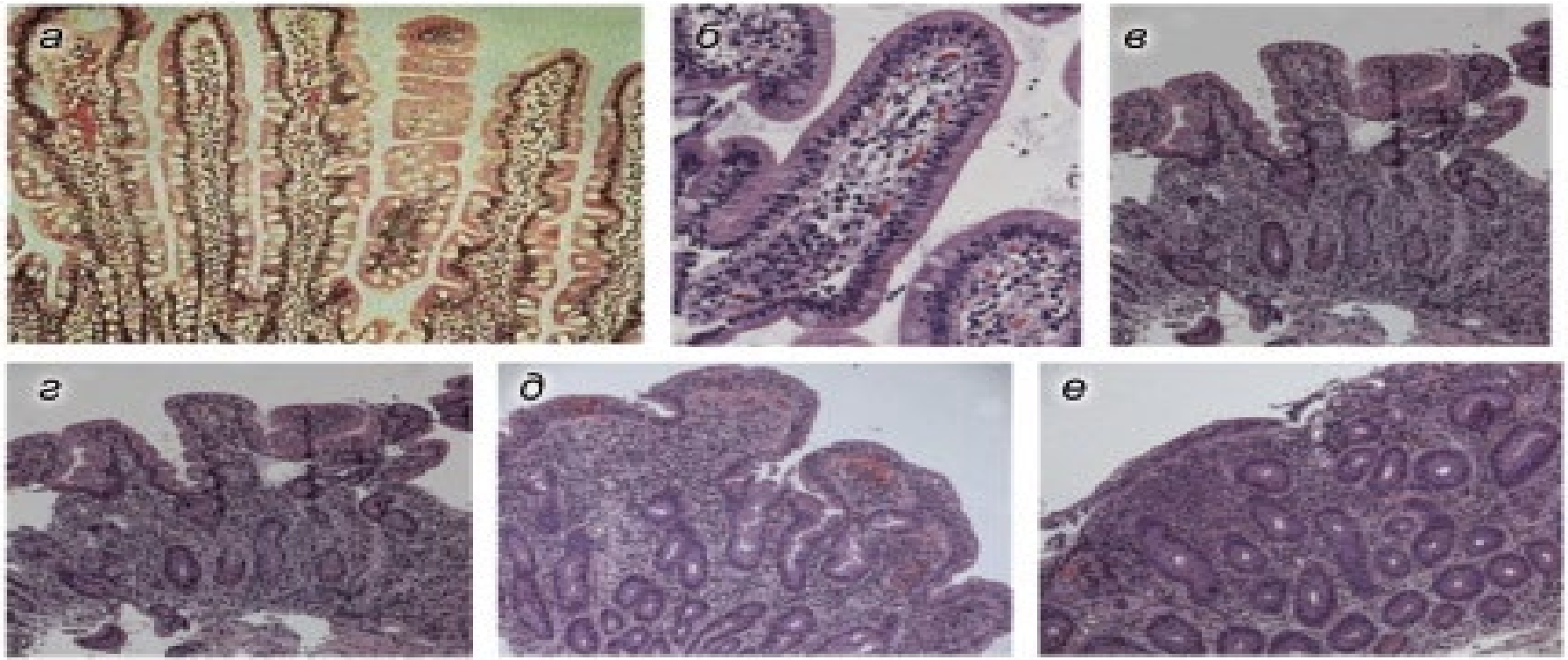
Рис. 1. Эндоскопические признаки целиакии: *а* – нормальная структура слизистой; *б* – исчезновение циркулярных складок*; *в* – поперечная исчерченность складок*; *г* – ячеистый рисунок слизистой*; *д* – микронодулярная структура слизистой.



Обязательно выполнение биопсии из луковицы ДПК, нисходящего и залуковичного отдела (не менее 4 биоптатов)

Гистологические признаки целиакии

Рис. 3. Гистологическая классификация целиакии Marsh–Oberhuber: *а* – норма; *б* – Marsh 1 (увеличение количества МЭЛ)*; *в* – Marsh 2 (гиперплазия крипт)*; *г* – Marsh 3A (умеренная атрофия)*; д – Marsh 3B (выраженная атрофия)*; *е* – Marsh 3C (отсутствие ворсинок)*.



*C. Pilozzi, 2010.

Главные признаки: Marsh 2-3 типа, гиперплазия крипт, атрофия ворсин

Дифференциальный диагноз при гистологическом исследовании

Лимфоцитарная инфильтраця: пищевая аллергия, Нр, лямблиоз, АИЗ (АИТ, СКВ, РА), ВЗК, иммунодефицит, НПВП, ИПП, олмесартан, СИБР, микроскопический колит

Атрофия ворсин тонкой кишки: аутоиммунная, постинфекционная, лекарственно-индуцированная, лямблиоз, тропическая спру, иммунодефицит (ВИЧ, ОВГГ, дефицит IgA), бариатрия желудка, СИБР

Лечение синдрома мальабсорбции

Принципы терапии СМ

1. **Лечение основного заболевания**
2. **Лечебное питание –** диета №4, аглютеновая диета, элиминационные диеты, энтеральные смеси
3. **Улучшение пищеварения и всасывания в тонкой кишке** (заместительная ферментная терапия до 100-200 тыс. ЕД/сут., лактазар)
4. **Лечение СИБР** (пробиотики, пребиотики, рифаксимин)
5. **Улучшение состояния слизистой оболочки тонкой кишки** (адсорбенты, фосфалюгель, препараты висмута, ребамипид)
6. **Нормализация моторной функции кишки** (селективные спазмолитики)
7. **Коррекция метаболических, электролитных нарушений, анемии, гиповитаминозов**

Лечение диареи

Секреторная диарея: рифакисмин и др. антибиотики, про- пребиотики, препараты висмута, адсорбенты.

При хологенной диарее - энтеросорбенты, альмагель, холестирамин, билигнин

Осмотическая диарея: ферменты, адсорбенты

Моторная диарея: селективные спазмолитики (мебеверин, отилония бромид (спазмомен), модуляторы моторики (лоперамид).

Экссудативная диарея: 5-АСК, глюкокортикоиды

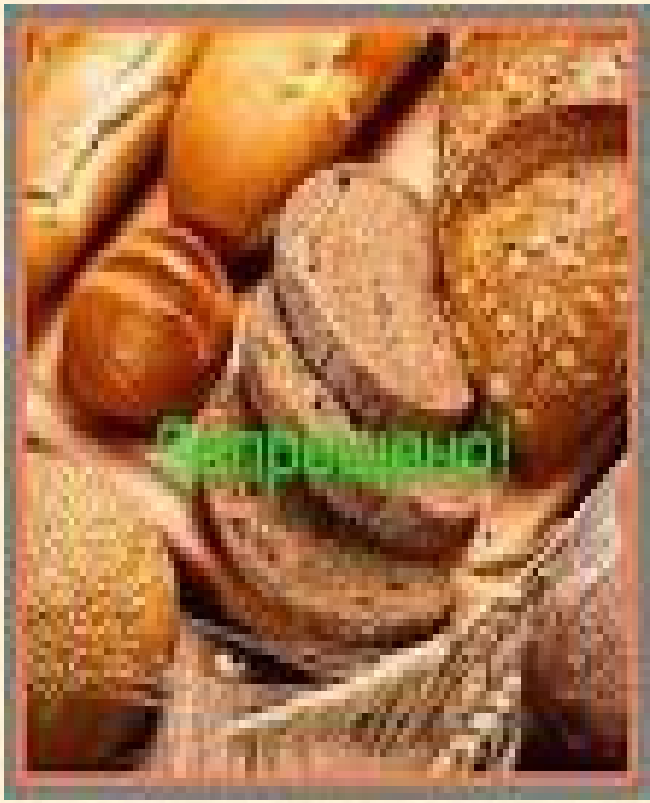
Лечебное питание при СМ

- **Диета №4:** дробное питание 5-6 раз в день, механическое, химическое, термическое щажение кишки. При снижении ИМТ – повышение общей калорийности до **3500 ккал,** продуктов, богатых железом, кальцием, калием.
- ***Содержание белков – повышенное до 1,5г/кг/сут.***
- *Содержание жиров* - до 70-80 г/сут. жиров, преимущественно в виде среднецепочечных и короткоцепочечных жирных кислот,
- *Содержание углеводов* - ограничение до 250 г/сут.
- Рекомендуется использовать диетические продукты, сбалансированные продукты детского питания
- При диарее рекомендуется диета, богатая танином (черника, черемуха, крепкий чай), веществами вязкой консистенции (кисели, слизистые супы, протертые каши).
- Для восстановления эубиоза кишки рекомендуется функциональное питание, содержащее пребиотики: бифидок, актимель, активиа, биомакс, зеленый чай.

Аглютеновая диета

Запрещенные продукты:

- хлеб
- булка
- печенье
- сухари
- сушки
- торты
- пирожные
- вафли
- макароны
- манная крупа
- овсяная крупа
- перловая крупа
- ячневая крупа
- «пшеничка»
- сухие супы
- соусы
- продукты со скрытым глютеном



Скрытый глютен!

- вареные колбасы, сосиски, полуфабрикаты из измельченного мяса и рыбы;
- многие мясные, рыбные консервы;
- многие овощные и фруктовые консервы, в том числе томатные пасты, кетчупы;
- некоторые сорта мороженого, йогуртов, творожные сырки, плавленые сыры;
- маргарины с глютенсодержащими стабилизаторами;
- некоторые виды уксусов и салатных соусов, майонезов; соевые соусы;
- многокомпонентные сухие приправы и пряности;
- концентрированные сухие супы, бульонные кубики, картофельное пюре быстрого приготовления;
- картофельные и кукурузные чипсы; замороженный картофель-фри;
- некоторые виды чая, кофе- и какао-смеси для быстрого приготовления (быстрорастворимые);
- кукурузные хлопья при использовании ячменной патоки;
- имитации морепродуктов – «крабовые палочки», «крабовое мясо»;
- карамель, соевые и шоколадные конфеты с начинкой, восточные сладости
- некоторые пищевые добавки (краситель аннато Е-160b, карамельные красители Е-150а – Е-150d, мальтол Е-636, изомальтол Е-953, мальтит и мальтитный сироп Е-965);
- квас, пиво.

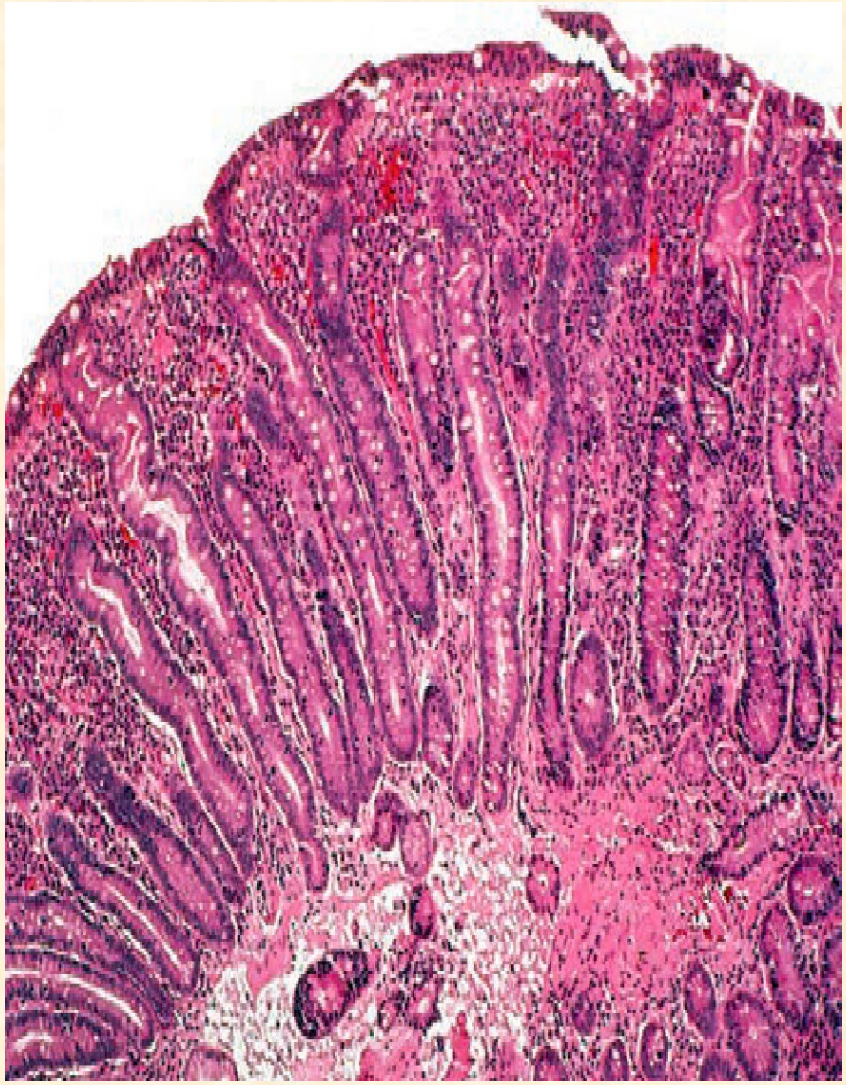
Аглютеновая диета

Разрешенные продукты

- рис
- кукуруза
- пшено
- греча
- овощи
- фрукты
- мясо
- рыба
- птица
- молочные продукты



Динамика на фоне аглютеновой диеты





Нутриционная поддержка

Виды:

- Сипинг
- Зондовое питание
- Парентеральное питание
- Смешанный вариант

Показания:

- Прогрессирующая потеря массы тела вследствие заболевания (2% за неделю или 5% за месяц или 10% за 6 мес.)
- Признаки гипотрофии (ИМТ<19 кг/м^2, гипопротеинемия<60 г/л, гипоальбуминемия<30 г/л, абсолютная лимфопения<1х10^{9}л
- Нет возможности адекватного естественного перорального питания, выраженные явления гиперметаболизма и гиперкатаболизм





Справочник по клиническому питанию, Луфт В.М., 2021

Классификация энтеральных и парентеральных питательных смесей

Энтеральные питательные смеси:

- ***Стандартные*** (изолят белка, с/без пищевыми волокнами): Нутридринк, Нутриен Стандарт
- ***Полуэлементные*** (белковые гидролизаты, среднецепочечные ЖК): Пептамен, Нутриен Пептид
- ***Специальные*** (для ВЗК, содержит п/воспалительные факторы) Модулен IBD
- ***Метаболически направленные*** (Гепа, Ренал, Иммун, Остео, Ресурс Диабет плюс)



Парентеральные питательные смеси:

- Однокомпонентные растворы (аминокислоты, жировые эмульсии, концентрированные растворы глюкозы)
- Контейнеры два в одном (аминокислоты+глюкоза): Нутрифлекс и др.
- Контейнеры три в одном (аминокислоты+жиры+глюкоза): Смофкабивен, Олеклиномель и др.
- Фармаконутриенты (глутамин, омега-3 жирные кислоты, жирорастворимые витамины (*виталипид*), препараты калия, магния (панангин), кальция (глюконат кальция), железа (монофер, феринжект), витамины группы В, аскорбиновая кислота, фолиевая кислота, *солувит* (В1, В2, В6, В12, С, РР, фолиевая кислота), *аддамель* (железо, хром, медь, марганец, цинк, селен, калий)



Справочник по клиническому питанию, Луфт В.М., 2021

Прогноз при СМ

Зависит от характера течения основного заболевания, выраженности СМ, адекватности этиотропной и патогенетической терапии.

Возможен транзиторный, стертый, парциальный СМ, который имеет относительно благоприятный прогноз.

При СМ, связанном с тяжелыми органическими поражениями ТК – прогноз неблагоприятный

БУДЬТЕ ЗДОРОВЫ!



gastroe.ru

(для врачей)