

повышение уровня СРБ, прокальцитонина, неустойчивая гликемия, показатели азотемии стабильные, в динамике не нарастают, гипопроотеинемия, субкомпенсированный смешанный ацидоз. По результатам суточного мониторирования ЭКГ – нарушений ритма не выявлено. По данным УЗИ – гепатомегалия, асцит.

С 23.05.17 усилена антибактериальная терапия (левофлоксацин, сульперазон), проведен курс Пентаглобина. К 24.06.17 – стабилизация состояния, нормогликемия, гемодинамика стабильная, диурез сохранен. Энтеральное зондовое питание возобновлено 25.05.17.

Для дальнейшего лечения и обследования по инициативе родителей девочка была переведена в госпиталь Ниса (Валенсия, Испания), где были отменены парентеральная поддержка и антибактериальная терапия. На 8-е сутки пребывания в госпитале констатирован летальный исход (в связи с выраженными некорректируемыми электролитными нарушениями и развившимся сепсисом).

**Основной диагноз:** врожденная натриевая диарея, врожденное нарушение обмена веществ.

**Осложнения:** состояние после клинической смерти от 21.05.2017. Бактериальный сепсис неуточненной этиологии. Белково-энергетическая недостаточность тяжелой степени.

**Сопутствующий диагноз:** атопический дерматит, распространенная форма (сенсibilизация к белкам коровьего молока).

#### Заключение

Хотя «редкие заболевания» встречаются редко, вероятность столкнуться с ними в клинической практике не исключена, что требует проведения разностроннего диагностического поиска с привлечением специалистов разного профиля. Своевременная (ранняя) диагностика ряда наследственных заболеваний с подбором адекватного питания (при наличии лечебных смесей) и парентеральной поддержки дает шанс для выживания и нормального развития ребенка.

**Конфликт интересов:** авторы статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки исследования, о которой необходимо сообщить.

#### Литература

1. Шабалов Н.П. Детские болезни. 8-е изд. В 2 тт. СПб.: Питер, 2017; 1: 684–685.
2. Jancke AR, Heinz-Erian P, Müller T. Congenital Sodium Diarrhea: A Form of Intractable Diarrhea, With a Link to Inflammatory Bowel Disease. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2016; 63 (2): 170–176.
3. Sivagnanam M, Jancke AR, Müller T, Heinz-Erian P, Taylor S, Bird LM. Case of syndromic tufting enteropathy harbors *SPINT2* mutation seen in congenital sodium diarrhea. *Clin. Dysmorphol.* 2010; 19 (1): 48.
4. Online Mendelian Inheritance in Man database. URL: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim> (дата обращения 24.08.2017).
5. Арсентьев В.Г., Шабалов Н.П. Является ли врожденная хлортерияющая диарея разновидностью болезни Бартера? *Российский вестник перинатологии и педиатрии.* 1997; 42 (4): 53–56.
6. Sakalli H, Bucak HI. Type IV neonatal Bartter syndrome complicated with congenital chloride diarrhea. *Am. J. Case. Rep.* 2012; 13: 230–233.
7. Saneian H, Bahraminia E. Congenital chloride diarrhea misdiagnosed as pseudo-Bartter syndrome. *J. Res. Med. Sci.* 2013; 18 (9): 822–824.
8. Артемова И.В., Митина Ю.Ю., Британишская Е.А., Шулакова О.А., Вайнштейн Н.П. Врожденная хлоридная диарея. *Педиатрия.* 2016; 95 (1): 137–139.
9. Al Makadma AS, Al-Akash SI, Al Dalaan I, Al Turaiki M, Shabib SM. Congenital sodium diarrhea in a neonate presenting as acute renal failure. *Pediatr. Nephrol.* 2004; 19 (8): 905–907.

© Коллектив авторов, 2017

DOI: 10.24110/0031-403X-2017-96-6-176-182  
<https://doi.org/10.24110/0031-403X-2017-96-6-176-182>

Л.В. Горленко<sup>1,2</sup>, Г.Н. Янкина<sup>1,2</sup>, Т.В. Давыдова<sup>2</sup>, С.В. Вторушин<sup>1</sup>, Е.В. Лошкова<sup>1,2</sup>,  
Е.И. Кондратьева<sup>1,3</sup>, В.А. Желев<sup>1</sup>, Т.С. Кривоногова<sup>1</sup>

## ЭКССУДАТИВНАЯ ЭНТЕРОПАТИЯ У РЕБЕНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

<sup>1</sup>ФГБОУ ВО «Сибирский государственный медицинский университет» МЗ РФ,

<sup>2</sup>Областное государственное автономное учреждение здравоохранения «Детская больница № 1», г. Томск;

<sup>3</sup>ФГБНУ «Медико-генетический научный центр» (ФГБНУ МГНЦ), Москва, РФ

#### Контактная информация:

Янкина Галина Николаевна – д.м.н., проф. каф. госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Сибирский государственный медицинский университет» МЗ РФ  
Адрес: Россия, 634050, г. Томск, Московский тракт, 2  
Тел.: (3822) 530-42-34, E-mail: gal.happy@mail.ru  
Статья поступила 4.09.17, принята к печати 17.11.17.

#### Contact Information:

Yankina Galina Nikolaevna – MD., prof. of Hospital Pediatrics Department, Siberian State Medical University  
Address: Russia, 634050, Tomsk, Moskovskiy trakt, 2  
Tel.: (3822) 530-42-34, E-mail: gal.happy@mail.ru  
Received on Sep. 4, 2017, submitted for publication on Nov. 17, 2017.



Экссудативная гипопропротеинемическая энтеропатия (кишечная лимфангиэктазия, болезнь Вальдмана) – заболевание, при котором развивается расширение лимфатических сосудов (лимфангиэктазии), расположенных в тонком кишечнике, в результате чего происходит значительная интестинальная потеря белка. По данным статистики, эта болезнь развивается крайне редко. Представлен клинический случай первичной кишечной лимфангиэктазии у мальчика в возрасте 5 месяцев с жалобами на слабость, распространенные отеки на лице, конечностях, животе и диарею. В ходе комплексного клинико-инструментального обследования, включая гистологическое, был установлен диагноз и определена тактика лечения.

**Ключевые слова:** кишечная лимфангиэктазия, гипопропротеинемическая энтеропатия, экссудативная энтеропатия, дети.

**Цит.:** Л.В. Горленко, Г.Н. Янкина, Т.В. Давыдова, С.В. Вторушин, Е.В. Лошкова, Е.И. Кондратьева, В.А. Желев, Т.С. Кривоногова. Экссудативная энтеропатия у ребенка первого года жизни. *Педиатрия*. 2017; 96 (6): 176–182.

L.V. Gorlenko<sup>1,2</sup>, G.N. Yankina<sup>1,2</sup>, T.V. Davydova<sup>2</sup>, S.V. Vtorushin<sup>1</sup>, E.V. Loshkova<sup>1,2</sup>, E.I. Kondratyeva<sup>1,3</sup>, V.A. Zhelev<sup>1</sup>, T.S. Krivonogova<sup>1</sup>

## EXUDATIVE ENTEROPATHY IN A CHILD OF THE FIRST YEAR OF LIFE

<sup>1</sup>Siberian State Medical University; <sup>2</sup>Children's Hospital № 1; <sup>3</sup>Research Centre of Medical Genetics, Moscow, Russia

Exudative hypoproteinemic enteropathy (intestinal lymphangiectasia, Waldman's disease) is a disease in which the expansion of lymphatic vessels (lymphangiectasia) located in the small intestine develops, resulting in a significant intestinal loss of protein. According to statistics, this disease is extremely rare. The article presents a clinical case of primary intestinal lymphangiectasia in a boy aged 5 months with weakness, diarrhea and widespread edema on the face, extremities and abdomen. During the complex clinical and instrumental examination, including histological, the disease was diagnosed and treatment tactics was determined.

**Keywords:** intestinal lymphangiectasia, hypoproteinemic enteropathy, exudative enteropathy, children.

**Quote:** L.V. Gorlenko, G.N. Yankina, T.V. Davydova, S.V. Vtorushin, E.V. Loshkova, E.I. Kondratyeva, V.A. Zhelev, T.S. Krivonogova. Exudative enteropathy in a child of the first year of life. *Pediatrics*. 2017; 96 (6): 176–182.

Экссудативная энтеропатия (ЭЭП) – патологическое состояние, которое характеризуется потерей плазменных белков через желудочно-кишечный тракт (ЖКТ), признаками нарушенного кишечного всасывания с развитием выраженной гипопропротеинемии (гипоальбуминемии, гипогаммаглобулинемии) и отечного синдрома [1]. Тяжесть течения заболевания диктует необходимость информирования врачей в отношении диагностики и лечения ЭЭП. На сегодняшний день обсуждается мультифакториальный характер заболевания, определенную роль играют наследственная предрасположенность, сенсбилизация, пороки развития лимфатической системы [2–4]. Имеются указания на изменения в экспрессии некоторых регуляторных факторов лимфангиогенеза слизистой оболочки (СО) двенадцатиперстной кишки (ДПК) у пациентов с болезнью Вальдмана [5]. В основе патогенеза ЭЭП лежит экскреция плазменных белков через кишечную стенку при абсорбции жирорастворимых соединений, определенную роль в формировании сопутствующих иммунных нарушений играет энтеральная потеря лимфоцитов [1]. Выделяют первичную и вторичную формы ЭЭП [6, 7]. К первичной относят интестинальную лимфангиэктазию (болезнь Вальдмана или Гордона), в основе которой лежит врожденная дилатация лимфатических сосудов [7]. Дилатация лимфатических сосудов может быть локализованной (с поражением лимфатических сосудов только кишечника) и генерализованной (проявлением общего повреждения

лимфатической системы). ЭЭП чаще наблюдается у детей до 3 лет, но может развиваться и у взрослых [7, 8]. Следует отметить, что заболевание может протекать латентно в том случае, когда нарушение лимфатической циркуляции формируется на небольшом отрезке тонкой кишки, компенсаторные механизмы организма достаточно хорошо выражены, а потеря белка компенсируется усилением белково-синтетической функции печени. В этом случае первичная лимфангиэктазия манифестирует в возрасте от 10 до 30 лет, описаны случаи первичной диагностики и в более старшем возрасте [8]. На сегодняшний день описаны нередкие ситуации сочетания воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК), например, болезни Крона, целиакии с ЭЭП [9, 10]. При постановке диагноза первичной формы ЭЭП (болезнь Вальдмана) необходимо исключить вторичные причины кишечной лимфангиэктазии, в частности, ВЗК, а также ряд инфекционных заболеваний, например, туберкулез [11].

Вторичная ЭЭП может развиваться при тяжелых поражениях ЖКТ, обусловленных такими заболеваниями, как целиакия, непереносимость белков коровьего молока, болезнь Крона, болезнь Уиппла, язвенный неспецифический колит, болезнь Менетрие, лимфосаркома, муковисцидоз, а также при тяжелых поражениях печени, гипогаммаглобулинемии, нефротическом синдроме, при констриктивном перикардите [12, 13]. В настоящее время в связи с широким внедрением в клиническую практику кардиохирурги-