



С.М. Ткач, А.К. Сизенко

Национальный медицинский университет
имени А.А. Богомольца, Киев

Синдром мальабсорбции: новая классификация, основные причины и механизмы развития

Ключевые слова

Мальабсорбция, классификация, нарушение процессов пищеварения, нутриенты.

Тонкий кишечник представляет собой комплексный орган, выполняющий множество функций, в частности, он играет ключевую роль в процессе переваривания и всасывания нутриентов, электролитов, воды, желчных солей, а также лекарственных веществ. В норме его длина составляет около 7–8 м, а площадь внутренней поверхности — около 3 м². Наличие складок Керкрина, ворсинок и микроворсинок значительно увеличивает площадь абсорбционной поверхности до 200 м². Это значительное увеличение может объяснять клиническую разницу между синдромом мальабсорбции и энтеропатией. Последнюю можно определить как заболевание, характеризующееся наличием повреждения в тонком кишечнике и проявляющееся синдромом мальабсорбции (комплексом симптомов нарушения переваривания и всасывания) только в случае, если распространенность заболевания превышает компенсаторные возможности этого органа [12].

Мальабсорбцию определяют как нарушение транспорта через кишечную стенку адекватно переваренных нутриентов, тогда как термин «мальдигестия» употребляют для нарушения гидролиза нутриентов. С клинической точки зрения, как мальабсорбция, так и мальдигестия могут быть причиной синдрома мальабсорбции [2].

Нарушение всасывания может касаться только специфического субстрата («селективная мальабсорбция») или быть генерализованным («тотальная мальабсорбция»). Поэтому признаки и симптомы, которые характеризуют данный синдром, могут значительно различаться. Они являются следствием изменения кишечного со-

держимого с персистенцией нутриентов в просвете кишечника (диарея, стеаторея, метеоризм, абдоминальный дискомфорт) и снижения тканевой утилизации нутриентов с проявлениями их недостаточности (бледность, астения, потеря массы тела, задержка или остановка физического роста, отеки, дистрофия слизистых оболочек, кожи и ее придатков, аменорея, судороги, боль в костях, геморрагические или неврологические проявления, гемералопия, рецидивные инфекции). В клинической практике наличие всех перечисленных симптомов является скорее исключением, чем правилом [2, 12].

В зависимости от ведущего этиопатогенетического механизма предложена новая классификация заболеваний [29], которые вызывают синдром мальабсорбции: а) нарушение процессов переваривания; б) нарушение захвата и транспорта нутриентов вследствие повреждения или уменьшения всасывающей поверхности; в) другие (таблица).

Нарушения пищеварительных процессов

В эту группу включены вторичные синдромы мальабсорбции, возникающие при нарушении нормальных процессов переваривания. Они являются следствием дефицита ферментов (например, щеточной каемки или панкреатических ферментов) или дефицита желчных солей.

Дефицит ферментов

Ферменты кишечной щеточной каемки участвуют в переваривании углеводов (α -глюкозидаза и β -галактозидаза) и протеинов (энтерокиназа).

Таблиця. **Классификация заболеваний, приводящих к развитию синдрома мальабсорбции, в зависимости от их этиопатогенетического механизма [29]**

Тип повреждения	Причина	Следствие
Нарушение процессов пищеварения (внутрипросветная фаза)		
Дефицит ферментов		
Щеточная каемка:		Нарушение переваривания:
α-глюкозидазы	Первичный или вторичный дефицит	углеводов
β-галактозидазы	Первичный или вторичный дефицит	лактозы
энтерокиназы	Сочетанный дефицит	протеинов
Панкреатической экзокринной секреции: амилазы, протеазы, липазы	Хронический панкреатит, рак поджелудочной железы, кистозный фиброз, операции на поджелудочной железе, сочетанные заболевания поджелудочной железы	Тотальная мальабсорбция
Дефицит желчных солей	Заболевания печени, сопровождающиеся холестазом, избыточный бактериальный рост, нарушения enteroгепатического цикла желчных кислот	Нарушение всасывания липидов
Нарушение захвата и транспорта нутриентов, вызванные повреждением или уменьшением всасывающей поверхности (эпителиальная или париетальная фаза)		
Повреждение кишечной стенки	Целиакия, тропическая спру, болезнь Крона, эозинофильный гастроэнтерит, мастоцитоз, ауто-иммунная энтеропатия, радиационный энтерит, первичная интестинальная лимфангиэктазия, энтеропатический акродерматит, абеталипо-протеинемия, лимфома, резекция кишки или кишечный обходной анастомоз	Тотальная мальабсорбция
	Первичный или вторичный дефицит специфических переносчиков: моносахаридов (фруктозы/глюкозы) аминокислот	Нарушение всасывания: фруктозы/глюкозы аминокислот
Нарушение циркуляции крови или лимфы	Мезентериальная ишемия, сердечная недостаточность, констриктивный перикардит, портальная гипертензия, вторичная лимфатическая обструкция	Тотальная мальабсорбция
Повреждения, вызванные микробными агентами	Избыточный бактериальный рост, болезнь Уиппла, тропическая спру, паразитозы, туберкулез кишечника, другие инфекционные энтериты	Нарушение всасывания всех нутриентов
Другое		
Амилоидоз, системный склероз, вегетативная нейропатия, гипертиреозидизм, синдром Золлингера — Эллисона, атрофический гастрит, прием медикаментов, старение, нейрофиброматоз		

Наиболее часто встречается **дефицит β-галактозидазы (лактазы)**, которая отвечает за гидролиз лактозы на глюкозу и галактозу. Этот дефицит может быть первичным (гиполактазия взрослого типа), когда в основе лежит необратимое и генетически обусловленное снижение количества кишечной лактазы, или вторичное, возникающее при повреждении слизистой кишечника [28]. Персистенция непереваренной лактазы в просвете кишечника представляет субстрат для ферментации бактериями толстого кишечника с образованием газа. Клиническая картина характеризуется метеоризмом, бурлением в животе, абдоминальным дискомфортом или осмотической диареей. Редкая врожденная форма дефицита лактазы характеризуется полным отсутствием

лактазы (алактазией) и наличием симптоматики, возникающей в первые дни жизни [28].

Могут определяться также более редкие дефициты других ферментов щеточной каемки. **Дефициты α-глюкозидазы (глюкоамилазы, сахаразы-изомальтазы, трегалазы)** могут быть первичными (передающимися по аутосомно-рецессивному типу) или вторичными и являются причиной селективной мальабсорбции негидролизированных сахаров [34]. Наследственный или приобретенный **дефицит энтерокиназы**, ответственной за превращение трипсиногена в трипсин (необходимый для активации других панкреатических протеаз), вызывает селективную мальабсорбцию протеинов, сопровождающуюся диареей, задержкой развития, гипопроteinемией, отеками и анемией [13].

Нарушение панкреатической секреции

Другая группа нарушений пищеварения представлена нарушением панкреатической секреции. **Хронический панкреатит, рак поджелудочной железы, оперативные вмешательства на поджелудочной железе и наследственные заболевания, например, кистозный фиброз,** могут быть ответственными за снижение экскреции и/или продукции амилазы, липазы, ко-липазы и протеазы, необходимых для переваривания нутриентов. При легких формах внешнесекреторной недостаточности поджелудочной железы дефицит ферментов является асимптомным, а при тяжелых формах с остаточной функцией железы менее 10 % манифестирует клинически. Типичными симптомами являются диарея, стеаторея и потеря массы тела. Снижение секреции бикарбоната при хроническом панкреатите не вызывает адекватного повышения интестинального рН, необходимого для активации некоторых пищеварительных ферментов.

Дефицит желчных солей

Дефицит желчных солей возникает при некоторых состояниях, ответственных за деконъюгацию желчных кислот в просвете кишечника, таких как цирроз печени, холестатические состояния, повреждение тощей кишки с нарушением энтерогепатической циркуляции, избыточный бактериальный рост в тонком кишечнике. Недостаточная концентрация желчных кислот может быть причиной снижения образования мицелл с последующей мальабсорбцией жиров и жирорастворимых витаминов. Клиническая картина может характеризоваться стеатореей, судорогами, остеопорозом, сумеречной слепотой, геморрагическим диатезом, трофическими повреждениями кожи и придаточных структур. В случае нарушения энтерогепатической циркуляции повышение концентрации желчных солей в толстом кишечнике может стимулировать активную секрецию хлоридов и воды, приводящую к развитию водянистой диареи [44].

Нарушение захвата и транспорта, вызванные повреждением или уменьшением всасывающей поверхности кишки

К этой группе относятся различные состояния, которые в большинстве случаев приводят к диффузному повреждению кишечника, что может вызвать тотальную мальабсорбцию.

Повреждения кишечной стенки

Эта группа включает несколько заболеваний, характеризующихся уменьшением площади поверхности или повреждением кишечной стенки.

Целиакия, вызванная патологическим иммунным ответом на введение глютена, приводит к типичным гистологическим повреждениям: атрофии ворсинок, гиперплазии крипт и увеличению количества интраэпителиальных лимфоцитов [8]. Вследствие вариабельности клинических проявлений были выделены различные подтипы заболевания. При классической (или типичной) форме клиническая картина характеризуется типичными признаками и симптомами синдрома мальабсорбции (диарея, стеаторея, потеря массы тела, абдоминальный дискомфорт и др.). При субклиническом течении типичные интестинальные симптомы очень незначительны, преобладают внекишечные проявления (анемия, остеопороз, дермопатии, рецидивирующий афтозный стоматит, периферические отеки, атрофический глоссит, и др.). Скрытая форма полностью асимптомна, даже при наличии типичных гистопатологических повреждений.

Болезнь Крона является хроническим воспалительным заболеванием кишечника с мультифакторной этиологией. В процесс может вовлекаться любой отдел пищеварительного тракта, обычно по сегментарному типу, наиболее типичной локализацией является терминальный отдел подвздошной кишки. Гистологические повреждения обычно трансмуральные, характерным признаком, хотя и редко выявляемым, является наличие саркоидозоподобных гранулем. Частым осложнением заболевания является развитие стенозов и свищей. Клинические проявления зависят от преимущественной локализации повреждений. Так, при локализации в подвздошной кишке возникает селективная мальабсорбция витамина В₁₂ и желчных солей, развивается мегалобластная анемия, мальабсорбция жиров и жирорастворимых витаминов. Диарея возникает не всегда и обычно не сопровождается наличием крови или слизи в стуле. При преимущественном вовлечении тощей и подвздошной кишки мальабсорбция и стеаторея выражены сильнее и ассоциируются с гипокальциемией, гипоальбуминемией, гипомagneзиемией, гипероксалурией, нефролитиазом и коагулопатией. Мальабсорбцию также можно классифицировать в зависимости от степени потери белка [47]. Часто вследствие развития свищей и стаза в области стеноза кишки возникает избыточный бактериальный рост. Если процесс локализован в толстой кишке, то типичными симптомами в 70 % случаев являются абдоминальная боль и диарея с наличием крови в стуле.

Эозинофильный гастроэнтерит является заболеванием с неизвестной этиологией, харак-

теризуються еозинофильными инфильтратами. В зависимости от глубины инфильтрации выделяют слизистую, мышечную и серозную формы заболевания. Размещение и глубина инфильтратов обуславливают различные проявления заболевания; в частности, при слизистой форме в 30 % случаев определяется тотальная мальабсорбция [20].

Аутоиммунная энтеропатия — это состояние, выявляемое у молодых людей с гистопатологическими и клиническими признаками, подобными таковым при целиакии, но с отсутствием ответа на безглютеновую диету. Типичным является наличие анти-энтероцитарных антител [36].

Радиационный энтерит является следствием острого или хронического повреждения кишечника, вызванного радиацией. Результатами острого поражения могут быть истощение клеток кишечных крипт, замещение плотным воспалительным инфильтратом и укорочение ворсинок, тогда как хронические формы характеризуются прогрессирующим обструктивным васкулитом и отложением коллагена с последующим стенозом и мальабсорбцией [46]. Стаз в растянутой кишечной петле до стеноза может быть причиной избыточного бактериального роста.

Интестинальная лимфангиэктазия является энтеропатией со значительной потерей белка, характеризующейся патологическим расширением интестинальной лимфатической системы вследствие редкого наследственного нарушения развития малых лимфатических сосудов в собственной пластинке. Расширенные лимфатические сосуды, раздутые и низкие ворсинки являются типичными гистологическими повреждениями при данной патологии [1]. Характерным является нарушение нормального лимфооттока, с развитием лимфорей в просвет кишечника, потеря белка, жирорастворимых витаминов и других нутриентов и, как следствие, появление отеков, гипоальбуминемия и иммунодефицит (в результате потери иммуноглобулинов) [4]. При **системном мастоцитозе** причиной развития гастрита и пептических язв является повышенная секреция гистамина. Согласно мнению некоторых авторов, это также может приводить к прямому повреждению слизистой оболочки кишечника [23].

Энтеропатический акродерматит является аутосомно-рецессивным заболеванием, характеризующимся снижением количества ворсинок, гиперплазией крипт и потерей ферментов щеточной каемки. Типичным признаком является мальабсорбция цинка, что может приводить к поражению кожи и слизистых и развитию нейropsychиатрических симптомов [25].

Абеталипопротеинемия является редким аутосомно-рецессивным заболеванием, которое приводит к нарушению внутриклеточного содержания хиломикрон со скоплением жиров в энтероцитах и последующим нарушением интестинальной абсорбции [39].

Лимфомы являются злокачественными опухолями, происходящими из лимфоидной ткани с локальной интестинальной инвазией и тенденцией к мультифокальному поражению и отдаленному распространению. В зависимости от происхождения (кишечного или внекишечного) они могут быть первичными и вторичными. В поражение может вовлекаться кишечник, что приводит к сглаживанию ворсинок и исчезновению крипт, а также к значительной плазматической инфильтрации собственной пластинки с возможным распространением в подслизистый слой, мезентериальные лимфоузлы, костный мозг и периферическую кровь [35]. Диарея, стеаторея, абдоминальный дискомфорт и потеря массы тела могут сочетаться с лихорадкой и иногда с обтурацией кишечного просвета.

«Синдром короткой кишки» является заболеванием, часто выявляемым у пациентов, перенесших обширную хирургическую резекцию тонкого кишечника. Потеря абсорбционной поверхности с нарушением синтеза гастроинтестинальных гормонов и ускорением кишечного транзита обуславливают развитие мальабсорбции [19]. Возможная потеря илеоцекального клапана делает возможной ретроградную бактериальную миграцию из толстого в тонкий кишечник, что приводит к развитию синдрома избыточного бактериального роста в тонкой кишке. Клинические проявления зависят от локализации и протяженности резекции.

Первичный и вторичный дефицит специфических переносчиков

К группе нарушений захвата и транспорта также относится первичный и вторичный дефицит специфических переносчиков, участвующих в транспорте моносахаридов (фруктозы, галактозы и глюкозы) и аминокислот. **Нарушение транспорта фруктозы** вследствие дефекта гена, кодирующего внутрипросветный переносчик фруктозы (GLUT-5), приводит к мальабсорбции этого сахара с диареей, метеоризмом и абдоминальным дискомфортом [32]. **Мальабсорбция глюкозы-галактозы** является очень редким состоянием, возможно, следствием дефекта общего переносчика этих сахаров. Она возникает в первые годы жизни с развитием осмотической диареи, абдоминальной боли, но симптоматика прогрессивно уменьшается, невзирая на персистенцию дефицита [45].

Дефекты в транспорте аминокислот

Дефекты в транспорте аминокислот часто ассоциированы с нарушением тубулярного транспорта некоторых веществ. Примерами являются цистинурия, болезнь Хартнупа и синдром «голубых пеленок». При цистинурии — ауто-сомно-рецессивном заболевании — нарушается транспорт диабазовых аминокислот (орнитин, аргинин, лизин и цистин), что приводит к повышению в моче концентрации цистина, способствующего формированию камней и почечной недостаточности [6]. Болезнь Хартнупа характеризуется нарушением транспорта нейтральных аминокислот и клиническими проявлениями наподобие подагры и эпизодической церебральной атаксии [5]. При синдроме «голубых пеленок» в результате метаболизма неабсорбированного триптофана продуцируется большое количество индиготина, вызывающего голубое окрашивание при реакции с остатками моющего средства, используемого для стирки пеленок [5, 6, 12].

Нарушение циркуляции (крови и лимфы)

Эти нарушения в большинстве случаев могут быть причиной тотальной мальабсорбции с диареей, стеатореей, потерей массы тела и другими признаками мальнутриции вследствие ишемического поражения слизистой оболочки и последующей атрофии энтероцитов. Основным видом повреждения является хроническая мезентериальная ишемия (в частности, вследствие атеросклероза, а также васкулита, инфекционного артериита, заболеваний соединительной ткани, внешней компрессии, анатомических нарушений). Также может наблюдаться венозная мезентериальная недостаточность (вследствие флебита, тромбоза, портального стаза, компрессии, инфильтратов, травм) и вторичная лимфатическая обструкция (вызванная лимфатической инфильтрацией, лимфомами, солидными опухолями, травмами, поражением грудного протока) [31].

У пациентов с хронической сердечной недостаточностью стаз крови в чревном стволе может вызывать отек или застой с последующей гипоксией слизистой оболочки. Вследствие этого может возникать мальабсорбция жиров и потеря белка, приводя к развитию так называемой кардиальной кахексии [41]. При констриктивном перикардите может возникать дилатация лимфатических сосудов слизистой оболочки с избыточной потерей белка [26]. Портальная гипертензия, вызванная хроническим повышением венозного давления, может быть ответственной за нарушение абсорбции сахаров [15].

Нарушения, вызванные микробными агентами

Наиболее частым нарушением является **избыточный бактериальный рост в тонком кишечнике**, который характеризуется повышенной бактериальной пролиферацией в просвете тонкого кишечника, вызванной различными состояниями (атрофический гастрит, дивертикулез двенадцатиперстной и подвздошной кишки, стеноз, обструкция, свищи, диабетическая нейропатия, склеродермия, интестинальная псевдообструкция и несостоятельность илеоцекального клапана) [27]. Нарушаются баланс нормальной кишечной микрофлоры и ее метаболическая и иммунологическая функции. В частности, патологические бактерии участвуют в деконъюгации желчных кислот с последующей стеатореей, мальабсорбцией жиров и жирорастворимых витаминов и высвобождением свободных желчных кислот, опасных для слизистой оболочки кишечника. Эти бактерии конкурируют с хозяином за использование кобаламина с последующим развитием дефицита витамина В₁₂. Отмечается также гистологическое повреждение кишечной слизистой с хронической воспалительной инфильтрацией собственной пластинки и уменьшением количества ворсинок [33].

Другими более редкими микробными заболеваниями, вызывающими синдром мальабсорбции, являются **интестинальный паразитоз, энтерит, болезнь Уиппла, тропическая спру и ВИЧ-инфекция**.

Кишечный паразитоз включает инфицирование простейшими (*Entamoeba histolytica*, *Gardia lamblia* и др.) и заражение нематодами (*Ascaris lumbricoides*, *Strongyloidea stercoralis* и др.) и цестодами (*Tenia* и др.).

Инфекционные энтериты включают вирусные (*Rotavirus*, *Calicivirus*, кишечный *Adenovirus*) или бактериальные (в частности *Escherichia coli*, *Shigella*, *Salmonella*, *Campylobacter jejuni*, *Yersinia enterocolitica*, *Vibrio cholerae*) кишечные инфекции, ответственные за поражение кишечной слизистой оболочки в результате прямого воздействия или действия токсинов. Специфической формой инфекционного энтерита является туберкулезный энтерит с обычной локализацией в местах наиболее длительного контакта кишечного содержимого со слизистой оболочкой (пилорус, илеоцекальный клапан, прямая кишка) [21].

Болезнь Уиппла является системным заболеванием, характеризующимся хронической системной инфекцией палочковидными микроорганизмами *Tropheryma whippelii*. Типичные повреждения возникают в тонком кишечнике, также могут определяться в лимфатических узлах, перикарде, плевре, легких, клапанах сердца, нервной

системе, печени, селезенке, м'язах і кістковому мозку. В власній пластинці визначається інфільтрація крупними макрофагами з PAS-позитивними включеннями в цитоплазмі (бактеріями і їх фрагментами), що викликає внаслідок механічної компресії деформацію ворсинок, затруднення лімфатическої циркуляції з наступною дилатацією лімфатических судів. Кишечна слизова отечна, з округленими і низкими ворсинками і розширеними лімфатическими судами [3].

Тропіческа спру являється захворюванням, викликаючим епізоди бактеріального або вірусного ентериту, включаючи ендеміческі і епідеміческі форми, у жителів і відвідувачів деяких тропіческих і субтропіческих регіонів. Гістологіческе пошкодження кишечника характеризується укороченням кишечних ворсинок, гіперплазією крипт, лімфоцитарною інфільтрацією власної пластинки, наявністю кубіческих або псевдомногослойних ентероцитів. Клініческа картина в найбільш важких випадках може бути схожою з такою при целиації [42].

Синдром набутого імунodefіцита (СПІД) може бути причиною тотальної мальабсорбції з вираженою втратою маси тіла і важкої діареї при наявності опортуністическої кишечної інфекції (лямбліоз, кандидоз) або при її відсутності, коли визначається так звана ВІЧ-ентеропатія. Остання характеризується гіпотрофією ворсинок різної ступені і хроніческої запальної інфільтрацією [22]. Було доведено, що у ВІЧ-позитивних пацієнтів може бути порушена абсорбція вітаміну В₁₂, жирів і лактози, але механізм цього до сих пор не в'яснен [10, 40].

Друга патологія

В цій групі порушення нормальних процесів переварювання/всмоктування виникає внаслідок різних кишечних і системних захворювань.

Атрофіческий гастрит, характеризуючийся атрофією і зниженням доступності внутрішнього фактора, виникає внаслідок прогресування хроніческого хелікобактерного гастриту або асоціюється з наявністю антитіл до паріетальних кліток і/або внутрішньому фактору. Атрофія затруднює перетворення тривалентного заліза в двовалентну форму, що значно знижує всмоктування заліза і призводить до розвитку залізодефіцитної анемії. Зниження утворення внутрішнього фактора може бути причиною дефіциту вітаміну В₁₂ з наступною мегалобластною анемією і неврологіческою дисфункцією. Атрофія також може

сприяти розвитку синдрому надмірного бактеріального росту в тонкому кишечнику.

Доведено, що у **пожилых людей** знижується абсорбція вуглеводів і амінокислот в кишці, незважаючи на те, що в різних дослідженнях типових гістологіческих пошкоджень в тонкому кишечнику виявлено не було. По думці деяких авторів, це являється наслідком зменшення кількості переносчиків згаданих речовин [11]. Також описано зниження активності лактази і сахарози і підвищення ризику розвитку надмірного бактеріального росту в тонкому кишечнику внаслідок **атрофіческого гастриту, терапії інгібіторами протонної помпи і порушення моторної функції траварительного тракту** [17]. Судинні пошкодження, наприклад, **хроніческа мезентеріальна ішемія і хроніческа серцева недостаточність**, можуть знижувати ефективність нормальних компенсаторних механізмів, підвищуючи передиспонованість до різних пошкоджень.

Деякі ендокринні порушення також можуть призводити до розвитку синдрому мальабсорбції. Наприклад, при **гипертиреозидизмі** прискорюється кишечний транзит, що може обумовлювати недостатнє перемішування нутрієнтів і кишечних соків і зменшення часу контакту зі слизовою оболонкою кишечника [43]. Пацієнти часто пред'являють скарги на діарею і стеаторею з не в'ясненими до кінця механізмами. По думці деяких авторів, стеаторея може виникати внаслідок **гіперфагії з вживанням підвищеної кількості жирів**. При **адrenalової недостаточності** також описано мальабсорбція жирів, але точні механізми її не відомі [38]. При гіпопаратиреоїдизмі, зокрема при **аутоімунному полігландулярному синдромі 1 типу**, часто може розвиватися транзиторна, а іноді і важка тотальна мальабсорбція. Патогенез до кінця не відомий; можливо, основну роль в цьому грає перехідне руйнування ендокринних кліток тонкого кишечника з наступним зниженням продукції гастроінтестинальних гормонів (зокрема холецистокініну) і порушення нормальних траварительних процесів [18].

Причиною розвитку селективної або глобальної мальабсорбції також можуть бути **препарати**, які за допомогою різних механізмів можуть перешкодити нормальним процесам переварювання і всмоктування. Так, акарбоза викликає селективне інгібування α -глікозидази [14]. **Колхіцин** може пошкоджувати слизову оболонку кишечника, викликаючи атрофію ворсинок з генералізованою мальабсорбцією або частіше всього оборимий дефіцит лактази [9].

Орлистат інгібує панкреатическу липазу, що приводить до мальабсорбції жирів і жирорастворимих вітамінів [30].

Причини мальабсорбції при **амилоїдозі** численні. Аутоімунна нейропатія кишечних нервних сплетень і міопатія можуть обумовлювати порушення кишкового транзиту і надмірний бактеріальний ріст [16]. Амілоїдні відкладення в слизистій оболонці, відповідальні за розвиток бар'єрного ефекту з ішемією слизистої, внаслідок інфільтрації судин можуть порушувати абсорбційні процеси.

У багатьох пацієнтів з **склеродермією** існують гастроінтестинальні прояви. Мальабсорбція і надмірний бактеріальний ріст з діареєю, анемією і втратою маси тіла можуть бути наслідком порушення моторної функції кишки і відкладення колагену, що зменшує надходження крові і призводить до лімфатичної обструкції [37].

Вегетативна автономна нейропатія, типична для цукрового діабету, і інші неврологічні порушення характеризуються порушенням опорожнення шлунка і кишкового транзиту, що може призводити до неадекватного перемішування нутрієнтів з кишечним соком і зміні часу контакту їжі зі слизовою оболонкою [7].

Синдром Золлінгера—Еллісона характеризується гіпергастрінемією з наступною гіперсекрецією кислоти, що призводить до зниження рН шлунка. Це може призводити до порушення траварних процесів, оскільки деякі ферменти, наприклад, липаза, інактивуються в надмірно закисленому середовищі кишки. Около 15 % пацієнтів з гастриномою пред'являють скарги на діарею і стеаторею [24]. Іноді **нейрофіброматоз 1 типу** також викликає синдром мальабсорбції з діареєю, стеатореєю, ентеропатією, втратою білка і ішемією кишечника. Можливою находкою може бути периапулярний, дуоденальний або панкреатический рак, який викликає недостатність підшлудочної залози або біліарну обструкцію. Нейрофіброми при інфільтрації брыжейки можуть бути причиною обструкції кровоносних і лімфатических судин.

Таким чином, спектр захворювань, супроводжуваних синдромом мальабсорбції, достатньо широкий. Нова класифікація, заснована на ведущих етіопатогенетических механізмах, буде сприяти кращому розумінню механізмів розвитку і прогресування різних мальабсорбційних синдромів, покращенню діагностики і лікування даної патології.

Список літератури

1. Aoyagi K., Iida M., Yao T. Characteristic endoscopic features of intestinal lymphangiectasia // *Hepatogastroenterology*.— 1997.— 44.— P. 133—138.
2. Bai J.C. Malabsorption syndromes // *Digestion*.— 1998.— 59.— P. 530—546.
3. Bai J.C., Mazure R.M., Vazquez H. Whipple's disease // *Clin. Gastroenterol. Hepatol.*— 2004.— 2.— P. 849—860.
4. Barnes R.E., DeRidder P.H. Fat absorption in patients with functional intestinal lymphangiectasia and lymphangiectic cysts // *Am. J. Gastroenterol.*— 1993.— 88.— P. 887—890.
5. Broer S., Cavanaugh A., Rasko J.E. Neutral amino acid transport in epithelial cells and its malfunction in Hartnup disorder // *Biochem. Soc. Trans.*— 2005.— 33.— P. 233—236.
6. Buehler B.A. Inherited disorders of amino acid transport in relation to the kidney // *Ann. Clin. Lab. Sci.*— 1981.— 11.— P. 274—278.
7. Camilleri M. Diagnosis and treatment of enteric neuromuscular diseases // *Clin. Auton. Res.*— 2003.— 13.— P. 10—15.
8. Chand N., Anastasios A.M. Celiac disease: current concepts in diagnosis and treatment // *J. Clin. Gastroenterol.*— 2006.— 40.— P. 3—14.
9. Chassany O., Michaux A., Bergmann J.F. Drug-induced diarrhoea // *Drug Saf.*— 2000.— 22.— P. 53—72.
10. Ehrenpreis E.D., Carlson S.J., Boorstein H.L. Malabsorption and deficiency of vitamin B₁₂ in HIV-infected patients with chronic diarrhea // *Dig. Dis. Sci.*— 1994.— 31.— P. 2159—2162.
11. Ferraris R.P. Effect of aging and caloric restriction on intestinal sugar and amino acid transport // *Front. Biosci.*— 1997.— 2.— P. e108—e115.
12. Gasbarrini G., Corazza G.R., Pretolani S. Malattie dell'intestino tenue; in Teodori U: *Trattato di medicina interna*.— Roma: Societa Editrice Universe, 2000.— P. 1257—1304.
13. Ghishan F.K., Lee P.C., Lebenthal E. Isolated congenital enterokinase deficiency. Recent findings and review of the literature // *Gastroenterology*.— 1983.— 85.— P. 727—731.
14. Goke B., Herrmann C., Goke R. Intestinal effects of a-glucosidase inhibitors: absorption of nutrients and enterohormonal changes // *Eur. J. Clin. Invest.*— 1994.— 24 (suppl. 3).— P. 25—30.
15. Hayashi M., Flipse H., Senga S. Effect of portal hypertension caused by chronic high venous pressure on small-intestinal sugar absorption // *Nutrition*.— 2000.— 16.— P. 30—33.
16. Hayman S.R., Lacy M.Q., Kyle R.A. Primary systemic amyloidosis: a cause of malabsorption syndrome // *Am. J. Med.*— 2001.— 111.— P. 535—540.
17. Hoffmann J.C., Zeitz M. Small bowel disease in the elderly: diarrhoea and malabsorption // *Best Pract. Res. Clin. Gastroenterol.*— 2002.— 16.— P. 17—36.
18. Hogenauer C., Meyer R.L., Netto G.J. Malabsorption due to cholecystokinin deficiency in a patient with autoimmune polyglandular syndrome type 1 // *N. Engl. J. Med.*— 2001.— 344.— P. 270—274.
19. Jackson C., Buchman A.L. Advances in the management of short bowel syndrome // *Cur. Gastroenterol. Rep.*— 2005.— 7.— P. 373—378.
20. Khan S. Eosinophilic gastroenteritis // *Best Pract. Res. Clin. Gastroenterol.*— 2005.— 19.— P. 177—198.
21. Kim K.M., Lee A., Choi K.Y. Intestinal tuberculosis: clinicopathologic analysis and diagnosis by endoscopic biopsy // *Am. J. Gastroenterol.*— 1998.— 93.— P. 606—609.
22. Kotler D.P. Human immunodeficiency virus-related wasting: malabsorption syndromes // *Semin. Oncol.*— 1998.— 25.— P. 70—75.
23. Iensen R.T. Gastrointestinal abnormalities and involvement in systemic mastocytosis // *Hematol. Oncol. Clin. North Am.*— 2000.— 14.— P. 579—623.
24. Maton P.N. Zollinger-Ellison syndrome. Recognition and management of acid hypersecretion // *Drugs*.— 1996.— 52.— P. 33—44.

25. Mavarakis E., Fung M.A., Lynch P.J. Acrodermatitis enteropathica and an overview of zinc metabolism // *J. Am. Acad. Dermatol.*— 2007.— 56.— P. 116—124.
26. Meijers B.K., Schalla S., Eerens F. Protein-losing enteropathy in association with constrictive pericarditis // *Int. J. Cardiovasc. Imaging.*— 2006.— 22.— P. 389—392.
27. Meyers J.S., Ehrenpreis E.D., Craig R.M. Small intestinal bacterial overgrowth syndrome // *Cur. Treat. Opt. Gastroenterol.*— 2001.— 4.— P. 7—14.
28. Montalto M., Curigliano V., Santoro L. Management and treatment of lactose malabsorption // *World J. Gastroenterol.*— 2006.— 12.— P. 181—190.
29. Montalto M., Santoro L., D'Onofrio F., Curigliano V. Classification of Malabsorption syndromes // *Dig. Dis.*— 2008.— P. 26.— P. 104—111.
30. O'Donovan D., Feinle-Bisset C., Wishart J. Lipase inhibition attenuates the acute inhibitory effects of oral fat on food intake in healthy subjects // *Br. J. Nutr.*— 2003.— 90.— P. 849—852.
31. Reinus J.F., Brandt L.J., Boley S.J. Ischemic diseases of the bowel // *Gastroenterol. Clin. North Am.*— 1990.— 19.— P. 319—343.
32. Riby J.E., Fujisawa T., Kretchmer N. Fructose absorption // *Am. J. Clin. Nutr.*— 1993.— 58.— P. 748S—753S.
33. Riordan S.M., McIver C.J., Wakefield D. Small intestinal mucosal immunity and morphometry in luminal overgrowth of indigenous gut flora // *Am. J. Gastroenterol.*— 2001.— 96.— P. 494—500.
34. Robayo-Torres C.C., Quezada-Calvillo R., Nichola B.L. Disaccharide digestion: clinical and molecular aspects // *Clin. Gastroenterol. Hepatol.*— 2006.— 4.— P. 276—287.
35. Ruskone-Fourmestreaux A., Delmer A., Hen-nequin C. Gastrointestinal lymphomas // *Gastroenterol. Clin. Biol.*— 2006.— 2.— P. 2S81—2S90.
36. Russo P.A., Brochu P., Seidman E.G. Autoimmune enteropathy // *Pediatr. Dev. Pathol.*— 1999.— 2.— P. 65—71.
37. Sjogren R.W. Gastrointestinal features of scleroderma // *Cur. Opin. Rheumatol.*— 1996.— 8.— P. 569—575.
38. Su A.Y., Bilhartz L.E. Endocrine-related gut dysfunction // *Semin. Gastrointest. Dis.*— 1995.— 6.— P. 217—227.
39. Tack P., Bourgeois P., Devos E., Demeester J. Abetalipoproteinemia or Bassen-Kornzweig syndrome. Clinical, biochemical and electrophysiological features of two cases // *Acta Neurol. Belg.*— 1988.— 88.— P. 229—238.
40. Taylor C., Hodgson K., Sharpstone D. The prevalence and severity of intestinal disaccharidase deficiency in human immunodeficiency virus-infected subjects // *Scand. J. Gastroenterol.*— 2000.— 35.— P. 599—606.
41. Von Haehling S., Doehner W., Anker S.D. Nutrition, metabolism, and the complex pathophysiology of cachexia in chronic heart failure // *Cardiovasc. Res.*— 2007.— 73.— P. 298—309.
42. Walker M.M. What is tropical sprue? // *J. Gastroenterol. Hepatol.*— 2003.— 18.— P. 887—890.
43. Wegener M., Wedmann B., Langhoff T. Effect of hyperthyroidism on the transit of a caloric solid-liquid meal through the stomach, the small intestine, and the colon in man // *J. Clin. Endocrinol. Metab.*— 1992.— 75.— P. 745—749.
44. Westergaard H. Bile acid malabsorption // *Cur. Treat. Opt. Gastroenterol.*— 2007.— 10.— P. 28—33.
45. Wright E.M. Glucose galactose malabsorption // *Am. J. Physiol.*— 1998.— 275.— P. G879—G882.
46. Yeoh E., Horowitz M., Russo A. Effect of pelvic irradiation on gastrointestinal function // *Am. J. Med.*— 1993.— 95.— P. 397—406.
47. Young Y., Abreu M.T. Advances in the pathogenesis of inflammatory bowel disease // *Cur. Gastroenterol. Rep.*— 2006.— 8.— P. 470—477.

С.М. Ткач, Г.К. Сизенко

Синдром мальабсорбції: нова класифікація, основні причини і механізми розвитку

Синдром мальабсорбції зазвичай визначають як комплекс симптомів, вторинних щодо мальдигестії та/або мальабсорбції, які виявляються, коли поширення хвороби перевищує компенсаторні можливості кишечника. В огляді представлено нову класифікацію захворювань, які спричиняють синдром мальабсорбції залежно від провідного етіопатогенетичного механізму: а) порушення процесів перетравлення; б) порушення захоплення і транзиту нутрієнтів унаслідок пошкодження чи зменшення висної поверхні; в) інші. Для кожного захворювання наведено характеристику механізмів, які відповідають за мальабсорбцію.

S.M. Tkach, A.K. Sizenko

Malabsorption syndrome: the new classification, basic causative factors and mechanisms of progression

Malabsorption syndrome is usually defined as a complex of secondary to maldigestion and/or malabsorption symptoms, appearing when the extension of the disease exceeds the ability of intestine compensation. The review presents the new classification of diseases that cause malabsorption symptom depending on the known etiopathogenetic mechanism: a) disorders in digestion processes, b) disturbances in the catching and transit of nutrients as a result of affection or reduction of absorbing surface, c) other. The characteristics of mechanisms stipulating malabsorption has been given to each of the disease.

Контактна інформація

Ткач Сергій Михайлович, д. мед. н., проф.
01030, м. Київ, бульв. Т. Шевченка, 17

Стаття надійшла до редакції 16 січня 2011 р.