



М.П. Лимаренко

Донецкий национальный медицинский университет
имени Максима Горького

Случай аутоиммунной энтеропатии у младенца

Статья посвящена редкому заболеванию у детей — аутоиммунной энтеропатии. В основе заболевания лежит персистирующая диарея, которая сопровождается продукцией аутоантител (признак активного аутоиммунного Т-клеточного воспаления). Гистоморфологически заболевание характеризуется атрофией ворсинок и массивной мононуклеарной инфильтрацией собственной пластинки слизистой оболочки тонкой кишки. Приведено собственное наблюдение аутоиммунной энтеропатии у младенца. Заболевание у девочки закончилось фатально, поскольку уже сначала имело плохой прогноз: раннее начало, непрерывная диарея, привлечение почек (нефротический синдром), ассоциируемое поражение тонкой и толстой кишки.

Ключевые слова: аутоиммунная энтеропатия, нефротический синдром, дети.

Аутоиммунная энтеропатия (АЭ) относится к редким заболеваниям. В основе болезни лежит персистирующая белоктероящая диарея, сопровождающаяся продукцией аутоантител (признак активного аутоиммунного Т-клеточного воспаления). Гистоморфологически заболевание характеризуется атрофией ворсинок и массивной мононуклеарной инфильтрацией собственной пластинки слизистой оболочки тонкой кишки.

В 1968 г. Aveгу и соавт. впервые описали синдром трудноизлечимой младенческой диареи (диарея продолжительностью более 2 нед, возраст ребенка менее 3 мес, 3 и более отрицательных посева кала на возбудители кишечных инфекций). Клиническая картина характеризовалась тяжелой диареей, которая требовала назначения парентеральной регидратации. Несмотря на попытки назначения антибиотиков, парентерального питания, диарея у всех наблюдавшихся больных была постоянной, упорной и сопровождалась высокой летальностью вследствие тяжелой гипотрофии и присоединения инфекций [1].

Спустя 10 лет после появления термина «трудноизлечимая младенческая диарея», С. McCarthy и соавт. сообщили о первом случае атрофии ворсинок слизистой оболочки тонкой кишки и обнаружении антиэнтероцитарных антител. В 1982 г. L.W. Powel и соавт. описали X-ассоциированный

аутоиммунный синдром, основными признаками которого были диарея и эндокринопатия. В 1985 г. D.J. Unsworth и J.A. Walker-Smith впервые применили термин «аутоиммунная энтеропатия» у детей с упорной диареей в сочетании с антиэнтероцитарными антителами и другими аутоиммунными проявлениями. Однако даже при отсутствии антиэнтероцитарных антител некоторые клиницисты классифицируют упорную диарею как аутоиммунную, если она сочетается с другими аутоиммунными заболеваниями [1, 9].

В развитии аутоиммунной энтеропатии играет определенную роль дисфункция ассоциированной с кишкой лимфоидной ткани, особое значение придают активации Т-лимфоцитов с развитием аутоиммунной реакции, направленной против собственных энтероцитов.

Как известно, важнейшей функцией иммунной системы является отличить свое от чужого. Отсутствие этой способности с развитием аутоиммунной агрессии возможно в результате действия как генетических, так и внешних факторов. Аутоиммунный стимул может инициироваться молекулярной мимикрией микробных антигенов. Так, heat-shock protein (Hsp) может быть вовлечен в генез воспалительных заболеваний кишечника. Hps60 *Yersinia enterocolitica* на 50 % гомологичен человеческому Hsp60. I. Kobayashi и соавт. обнаружили 75-kD-антиген, который содержится в тонкой кишке и почках. Они показали, что сыворотка больных аутоим-

мунной энтеропатией реагирует с этим 75-kD-антигеном, что объясняет возможность сочетанного поражения почек и тонкой кишки [1, 3, 9].

Заболевание преимущественно встречается у мальчиков. Прослеживается семейная предрасположенность, что предполагает генетический характер наследования под контролем X-хромосомы.

В настоящее время продолжают изучать патогенез аутоиммунной энтеропатии. N. Moes и соавт. [7] сообщают об открытии молекулярного фона для АЭ — мутаций в гене Foxp3 на X-хромосоме, контролирующем функции регуляторных Т-клеток. Это открытие дает новые возможности для диагностики и лечения АЭ.

Аутоиммунная энтеропатия имеет раннее начало (обычно манифестирует в первые 2 года жизни, чаще всего — спустя несколько месяцев после рождения). Характеризуется прогрессирующим течением. Диарея имеет упорный характер (но может варьировать по интенсивности и виду). Стул кашицеобразный или жидкий, водянистый, нередко содержит кровь и слизь. Заболевания могут сопровождать внекишечные аутоиммунные проявления: артрит, дерматит, тромбоцитопения, анемия, перикардит, гепатит, гломерулонефрит и сахарный диабет [4, 5, 9].

Аутоиммунные заболевания, ассоциированные с аутоиммунной энтеропатией, представлены в табл. 1.

При гистоморфологическом исследовании выявляют морфологические изменения слизистой оболочки тонкой кишки, характеризующиеся умеренной или выраженной атрофией ворсинок, которая всегда сопровождается мононуклеарной инфильтрацией собственной пластинки. У некоторых больных тотальная атрофия ворсинок ассоциирована с некрозом эпителиальных клеток и формированием крипт-абсцессов. Поверхностный эпителий уплощен. Количество бокаловид-

ных клеток снижено. Мононуклеары представлены в основном CD4⁺ Т-лимфоцитами и макрофагами. Многочисленные клетки экспрессируют CD25⁺, в криптах увеличена экспрессия HLA-DR. Эти изменения наиболее выражены в слизистой оболочке тонкой кишки, но могут обнаруживаться и в других отделах желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) — желудке или толстой кишке. Обширное поражение ЖКТ имеет наиболее тяжелые проявления и плохой прогноз [3, 6].

Главный диагностический признак аутоиммунной энтеропатии — циркулирующие аутоантитела преимущественно класса IgG к кишечному эпителию, направленные против компонентов щеточной каймы или цитоплазмы энтероцитов нормальной интестинальной слизистой оболочки. В случае ассоциации аутоиммунной энтеропатии с поражением почек описана циркуляция аутоантител к почечной ткани, в частности — к 75kD-антигену [1, 5].

Дифференциальный диагноз АЭ следует проводить с двумя категориями болезней в зависимости от наличия или отсутствия инфильтрата в собственной пластинке слизистой оболочки тонкой кишки.

- *Аутоиммунная энтеропатия с воспалением:* постинфекционный энтерит, иммунодефицит, пищевая аллергия, целиакия, болезнь Крона, синдром дефицита углеводов в гликопротеинах, или дефицит гликолиза, чувствительный к маннозе.

- *Аутоиммунная энтеропатия без воспаления:* атрофия микроворсин (болезнь включения микроворсин), интестинальная эпителиальная дисплазия (пучковая энтеропатия), синдромальная энтеропатия.

Клиническая и морфологическая картина целиакии может быть похожа на АЭ. Эти заболевания могут сосуществовать. Безглютеновая диета приводит к клиническому и морфологическому

Таблица 1. Аутоиммунные заболевания, ассоциированные с аутоиммунной энтеропатией [1]

Орган	Заболевание
Поджелудочная железа	Инсулинозависимый сахарный диабет (обычно предшествует диарее)
Почки	Нефротический синдром или гломерулонефрит, мембранозный или интерстициальный (общий антиген с эпителием тонкой кишки)
Щитовидная железа	Аутоиммунный тиреоидит (чаще гипотиреоз, чем тиреотоксикоз)
Печень	Аутоиммунный гепатит, первичный склерозирующий холангит
Тонкая кишка	Целиакия
Кроветворение	Аутоиммунная гемолитическая анемия, реже — нейтропения, тромбоцитопения
Кожа	Буллезный пемфигоид
Сосуды	Васкулит
Суставы	Артрит
Сердце	Кардит (перикардит)

Таблица 2. Дифференциальный диагноз целиакии и аутоиммунной энтеропатии

Признак	Целиакия	Аутоиммунная энтеропатия
Начало	Обычно к концу 1-го года или на 2-м году жизни	С 3 до 12 мес жизни
Пол	Любой	Чаще мужской
Внекишечные воспалительные проявления	Не характерны	Артрит, дерматит, поражение почек
Атрофия ворсинок	2–3-й степени	2–3-й степени
Углубление крипт	Всегда	Не всегда
Митотическая активность	Повышена	Снижена
Количество бокаловидных клеток	Повышено	Снижено
Количество интраэпителиальных лимфоцитов (ИЭЛ)	Повышенное	Нормальное или повышенное
Рецепторы ИЭЛ	Много γ и δ	В основном α и β
T-лимфоциты	CD4 ⁺ 8 ⁻	CD4 ⁺ , CD25 ⁺
Некрозы, крипт-абсцесс	Не характерны	Могут быть
Аналогичные изменения в слизистой оболочке толстой кишки	Не характерны	Характерны
Слизь и кровь в стуле	Не характерны	Могут быть
Антитела в крови	АГА, АЭМ, АРА, АТ к ТТГ	АТ к кишечному эпителию, к бокаловидным клеткам, антиядерные, анти-ДНК, к гладкой мускулатуре, митохондриям
Эффект от безглютеновой диеты	Хороший	Отсутствует

улучшению при целиакии. Дифференциальный диагноз целиакии и АЭ представлен в табл. 2.

Аутоиммунная энтеропатия может иметь различную степень тяжести — от легкой до очень тяжелой, угрожающей жизни. Критериями плохого прогноза являются раннее начало заболевания (в первые месяцы жизни), диарея свыше 150 мл/кг в сутки, выраженная деструкция крипт, ассоциированные поражения толстой кишки и верхних отделов ЖКТ, вовлечение почек и высокий титр циркулирующих противоишечных аутоантител.

Основу лечения АЭ составляют иммуносупрессоры. Диетические ограничения, парентеральное питание и антисекреторные агенты являются дополнительными средствами. К сожалению, АЭ часто резистентна к иммуносупрессорам. Наиболее эффективным препаратом считают циклоспорин. Он способен контролировать экстраинтестинальные проявления болезни. Такролимус также может быть эффективен, даже у резистентных к терапии кортикостероидами и циклоспорином детей. У некоторых детей наблюдается положительный эффект при сочетании кортикостероидов и азатиоприна при неэффективности циклоспорина и такролимуса. Пациенты, которые не отвечают на иммуносупрессорную терапию, могут быть кандидатами на пересадку костного мозга, которая способна прекратить аутоактивацию T-лимфоцитов [1, 2, 8].

Приводим собственное наблюдение.

Девочка М., 05.05.2011 года рождения, из г. Димитрова, поступила в городской специализированный дом ребенка г. Донецка 14.07.2011 г. в возрасте 2 месяцев 9 дней.

Ребенок от 5-й беременности, пятых родов, родилась в сроке 38 недель. Масса тела при рождении — 2950 г, рост — 50 см, оценка по шкале Апгар — 7–8 баллов. Семейный анамнез неотягощен.

После рождения (с 10.05 по 14.07.) девочка находилась в ЦГБ г. Димитрова. Мать отказалась от ребенка, объяснив отказ отсутствием должных материально-бытовых условий. 14.07.2011 г. ребенок переведен в городской специализированный дом ребенка г. Донецка.

С рождения девочка недостаточно прибавляла в массу тела, отмечалась диарея, которая в возрасте 2,5 мес участвовала до 10–15 раз в сутки. С 26.07.2011 г. по 08.08.2011 г. находилась в инфекционном отделении ЦГКБ № 1 г. Донецка с целью исключения острой кишечной инфекции. Посев кала на кишечную группу возбудителей от 30.07.2011 г. — отрицательный. Установлен диагноз: аденовирусная инфекция. Синдром мальассимиляции. Ферментопатия. Диспанкреатизм. Гипотрофия III степени (масса — 3200 г при норме — 4350 г, дефицит — 26,4 %). После проведенного комплексного лечения (противовирусные препараты, ферменты, пробиотики) состояние

девочки не улучшилось, сохранялась диарея, отсутствовала прибавка массы тела, в связи с чем переведена в реанимационное отделение ГДКБ № 1 г. Донецка, где находилась в период с 08.08.2011 г. по 22.08.2011 г., а с 23.08.11 г. по 16.09.11 г. — в педиатрическом отделении. При поступлении состояние ребенка было тяжелым, что обусловлено синдромом нарушенного кишечного переваривания и всасывания, дистрофизацией. Объективно: температура тела — 36,7 °С, частота сердечных сокращений — 138 в 1 мин, частота дыхательных движений — 38 в 1 мин, масса тела — 3360 г. Кожные покровы бледные с «мраморным» рисунком, видимые слизистые розовые. Подкожно-жировой слой истончен на туловище и конечностях. Тургор мягких тканей, эластичность кожи резко снижены. Большой родничок размером 3×2 см. Дерматит перианальной области. Периферические лимфоузлы мелкие. При аускультации в легких пуэрильное дыхание. Сердечная деятельность ритмичная, тоны приглушены, короткий систолический шум на верхушке. Живот вздут, увеличен в объеме, безболезненный при пальпации. Печень на 2 см ниже края реберной дуги. Стул 9–10 раз в сутки, разжиженный, со слизью и зеленью. Мочеиспускание не нарушено.

*Результаты лабораторных
и инструментальных обследований*

Клинический анализ крови: эритроциты — $3,35 \cdot 10^{12}$ /л, гемоглобин — 105 г/л, ЦП — 0,9, лейкоциты — $8,4 \cdot 10^9$ /л, эозинофилы — 1 %, палочкоядерные — 2 %, сегментоядерные — 17 %, лимфоциты — 52 %, моноциты — 8 %, СОЭ — 3 мм/ч, тромбоциты — $280 \cdot 10^9$ /л. Биохимические показатели крови: мочевины — 5,4 ммоль/л, креатинин — 6,2 мкмоль/л, С-реактивный белок — 0, билирубин — 6,4 мкмоль/л, билирубин прямой — 1,2 мкмоль/л, АСТ — 0,34 ммоль/л, АЛТ — 0,2 ммоль/л, общий белок — 71 г/л, глюкоза — 4,4 ммоль/л, амилаза — 7,9 ммоль/л, кальций — 2,0 ммоль/л, тимоловая проба — 0,8 ед. SH. Антитела IgG к токсоплазме, цитомегаловирусу, вирусу простого герпеса, хламидиям не обнаружены. Общий анализ мочи: цвет светло-желтый, белок — 0,165 г/л, эпителий — единичные клетки, лейкоциты — 5–8 в поле зрения, эритроциты — единичные в поле зрения. Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоциты — 500, эритроциты — 250. Копроцитограмма: кал светло-желтый, жидкий, со слизью, детрит — незначительное количество, мыла — умеренное количество, лейкоциты — 2–3 в поле зрения, эритроциты — не обнаружены. Посев кала на возбудителей кишечных инфекций 28.09.2011 г. — отрицательный. Анализ кала

на яйца глистов и цисты лямблий — отрицательный. Соскоб на энтеробиоз — отрицательный.

ЭКГ: ритм синусовый, вертикальная электрическая ось сердца. Рентгенограмма органов грудной клетки: легочный рисунок не изменен, патологических теней в легких не обнаружено. ЭхоКГ: открытое овальное окно. УЗИ вилочковой железы: размеры 45×36×26 мм, масса — 22,7 г (при норме 10–12 г). Тимомегалия III степени. УЗИ органов ЖКТ, УЗИ почек и надпочечников: без патологии.

Высказано предположение о лактазной недостаточности у больной. Однако перевод ребенка на безлактозные смеси не имел клинического и лабораторного эффекта, по-прежнему сохранялась диарея, отсутствовала прибавка массы тела. При кормлении ребенка смесью-гидролизатом «Хумана», содержащей липопротеиды и среднецепочечные триглицериды, отмечена тенденция к урежению стула и прибавка массы тела с 3200 г до 4100 г. Кроме того, больной проводили постоянную терапию ферментами последних поколений, несколько курсов антибактериальной и противогрибковой терапии.

Установлен клинический диагноз: синдром мальассимиляции. Ферментопатия. Гипотрофия III степени. Атопический дерматит. Анемия легкой степени. Перинатальное гипоксическое поражение ЦНС, восстановительный период, синдром висцеральной дисфункции, задержка психомоторного развития. Тимомегалия III степени. Иммунодефицитное состояние. Инфекция мочевой системы. Вульвовагинит.

В связи с тенденцией к стабилизации состояния девочка переведена в городской Дом ребенка 16.09.11 г. Консультирована педиатром медико-генетического центра г. Донецка. С целью диагностики редких наследственных ферментопатий было предложено исследовать аминокислотный спектр крови и мочи. Для обследования необходимо было собрать суточный объем мочи. Последний не собран из-за технических трудностей, связанных с ранним возрастом ребенка и непрерывающейся диареей.

У ребенка вновь участился стул, он был непеваренный, со слизью. Больная была госпитализирована в инфекционно-боксованное отделение ОДКБ г. Донецка, где находилась в период с 27.09.2011 г. по 20.10.2011 г. Был исключен муковисцидоз. Хлориды пота 06.10.2011 г. — 20 ммоль/л (норма). Посев кала на кишечную группу возбудителей от 27.09.2011 г. — отрицательный. Больная вновь переведена в Дом ребенка.

Ухудшение состояния девочки отмечено 31.10.2011 г., когда наросли диарея, вялость, присоединилась рвота. Ребенок был госпитализи-

зирован в педиатрическое отделение, а позже переведен в реанимационное отделение ГДКБ № 1 г. Донецка. Сохранялись упорная диарея, метаболические и микроциркуляторные нарушения. Кроме того, у больной был диагностирован нефротический синдром. Появились отеки вплоть до анасарки, начал снижаться диурез, отмечена высокая протеинурия (до 33 г/л), гипопроteinемия (общий белок — 24 г/л), гиперхолестеринемия (14,2 ммоль/л). Имело место нарушение функции почек (мочевина в крови — 37,2 ммоль/л, креатинин в крови — 192,7 мкмоль/л). Повторное УЗИ почек патологии не выявило. Проведена интенсивная терапия с включением салуретиков и осмодиуретиков, белковых препаратов (альбумина, свежезамороженной плазмы), антибиотиков, глюкокортикоидов, допамина. После начала введения допамина у ребенка уменьшилась «мраморность» кожных покровов, систолическое артериальное давление поддерживалось на уровне 75–80 мм рт. ст. Несмотря на проводимое лечение, состояние больной прогрессивно ухудшалось за счет выраженного отеочного синдрома, интоксикации, микроциркуляторных, метаболических расстройств, прогрессирующей гипотрофии, снижения объема выделяемой мочи до 10–20 мл/сут. У ребенка констатирована острая почечная недостаточность, олигоанурическая стадия. Продолжали проведение симптоматической терапии. Однако 20.11.2011 г. в 5:30 наступила остановка дыхания и сердечной деятельности. Проведены реанимационные мероприятия: введение атропина, адреналина, непрямой массаж сердца, искусственная вентиляция легких. Безрезультатно. В 6:00 зафиксирована биологическая смерть ребенка.

Результаты патологоанатомического исследования

Органы пищеварения. В просвете тонкой кишки умеренное количество желтовато-бурого, местами кровянистого содержимого, слизистая оболочка неравномерно складчатая, гиперемированная, местами — с очаговыми кровоизлияниями. Стенка толстой кишки утолщена, плотная, в просвете — небольшое количество зеленовато-буроватых кашицеобразных масс, слизистая оболочка со сглаженной складчатостью, серовато-розовая.

Органы мочевой системы. Почки бобовидной формы, одинаковой величины. Фиброзная капсула снимается легко. Поверхность почек блестящая, бледно-серая, с эмбриональной дольчатостью. На разрезе ткань умеренно серо-синюшная, блестящая, с четкой границей между корковым и мозговым веществом.

Результаты гистологического исследования

Стенка тонкой кишки: выраженные дистрофические изменения энтероцитов вплоть до атрофии ворсинок с укорочением крипт, очаги толстокишечной метаплазии, умеренно выраженная полиморфноклеточная инфильтрация, фиброз подслизистого слоя.

Стенка толстой кишки: выраженная атрофия слизистой, лимфо-гистоцитарная инфильтрация стенки вплоть до мышечного слоя, склероз подмышечного слоя.

Почки: в корковом слое определяется крайне малое количество клубочков, при этом клубочки мелкие, незрелые (вплоть до эмбрионального типа), некоторые склерозированы. Выражен тубулорексис, в просветах канальцев определяется клеточный детрит, белковые массы. В значительной степени выражены дистрофические изменения эпителия канальцев вплоть до некрозов групп клеток.

Основной патологоанатомический диагноз. Конкурирующие основные заболевания: 1. Синдром мальабсорбции со значительными атрофическими изменениями слизистой оболочки тонкой и толстой кишок. 2. Простая гипопластическая дисплазия почек. Состояние после реанимации, искусственная вентиляция легких.

Осложнения основного заболевания: гипотрофия (масса тела — 4020 г, дефицит — 40 %). Нефротический синдром: протеинурия (до 33 г/л), гипопроteinемия (до 24 г/л), анасарка. Дистрофические изменения паренхиматозных органов. Акцидентальная инволюция тимуса. Отек оболочек и вещества головного мозга.

Синдром нарушенного кишечного переваривания и всасывания у ребенка требовал проведения дифференциальной диагностики. Муковисцидоз в 100 % случаев протекает с поражением органов дыхательной системы. У данной больной изменений со стороны органов дыхания не было, отсутствие повышения уровня хлоридов в поте позволило исключить муковисцидоз. Менее вероятно лактазная недостаточность. Перевод ребенка на безлактозные смеси не имел клинического эффекта. Лактазная недостаточность не сопровождается атрофией слизистой оболочки тонкой кишки. Высказанное при жизни девочки предположение об экссудативной энтеропатии не нашло гистоморфологического подтверждения. Атрофия слизистой оболочки тонкой кишки может наблюдаться при двух заболеваниях — целиакии и аутоиммунной энтеропатии. Наличие у девочки целиакии (глютеновой энтеропатии) вызывало сомнение, так как она не получала продукты, содержащие глютен.

Данніе історії болєзни і результати патологоанатомічного заклучення позволїли діагностувати у ребєнка аутоїмунну ентеропатїю. В пользє данного заболєвання свїдєтельствували: началo диареї у младєнца до 3-мєсячного вoзроста, прoдoлжїтельна диарея в течєнє всєї жїзни ребєнка, 3 отрицательних посева кала на возбудителє кишєчных інфекцій, сочетанє с нефротическим синдромом на фонє простoї гипопластической дисплазии почєк, дерматитом, значительные атрофические изменения слизистой оболочки тонкой и толстой кишок, отсут-

ствие эффекта от специальных диет, парентерального питания, лечения антибиотиками. Заболєванє у дєвoчки закончилось фатально, так как изначально имело плохой прогноз: раннее начало, упорная диарея, вовлєчєнє почєк, ассоциированное поражение тонкой и толстой кишок.

Таким образом, аутоїмунна ентеропатия является редким заболєванєм. Но о нем необходимо помнить педиатрам при проведении дифференциальной диагностики синдрома нарушенного кишєчного переваривания и всасывания у дєтєй.

Список литературы

1. Корниєнко Е.А., Рєвнова М.О. Аутоїмунна ентеропатия // Русск. мед. журн.— 2003.— Т. 11, № 3 (175).— С. 33—38.
2. Передєрий В.Г., Ткач С.М. Практическая гастроэнтерология.— Винница, 2011.— С. 237—267.
3. Bishu S., Arsenescu V., Lee E.Y. et al. Autoimmune enteropathy with a CD 8+ CD 7-T-cell small bowel intraepithelial lymphocytosis: case report and literature review // BMC Gastroenterol.— 2011.— N 11.— P. 131.
4. Gentile N.M., Murray J.A., Pardi D.S. Autoimmune enteropathy: a review and update of clinical management // Gastroenterol. Rep.— 2012.— Vol. 14, N 5.— P. 380—385.
5. Hashimura Y., Nozu K., Kanegane H. et al. Minimal change nephrotic syndrome associated with immune dysregulation, polyendocrinopathy, enteropathy, X-linked syndrome // *Pediatr. Nephrol.*— 2009.— Vol. 24, N 6.— P. 1181—1186.
6. Marabelle A., Meyer M., Demeocq F., Lachaux A. From Ipex to foxp3: a new contribution of pediatrics to the understanding of the immune system // *Arch. Pediatr.*— 2008.— Vol. 15, N 1.— P. 55—63.
7. Moes N., Rieux-Laucat F., Begue B. et al. Reduced expression of FOXP3 and regulatory T-cell function in severe forms of early-onset autoimmune enteropathy // *Gastroenterology.*— 2010.— Vol. 139, N 3.— P. 770—778.
8. Moes N.D., Ruemmele F.M., Rings E.H. Autoimmune enteropathy in children // *Ned. Tijdschr. Geneesk.*— 2011.— Vol. 155.— P. 3246.
9. Montalto M., D'Onofrio F., Santoro L. et al. Autoimmune enteropathy in children and adults // *Scand. J. Gastroenterol.*— 2009.— Vol. 44, N 9.— P. 1029—1036.

М.П. Лимаренко

Донецкий национальный медицинский университет имени Максима Горького

Випадок аутоїмунної ентеропатії у немовляти

Стаття присвячена рідкісному захворюванню у дїтєй — аутоїмунній ентеропатії. В основі захворювання лежить персистентна диарея, що супроводжується продукцією аутоантитїл (ознака активного аутоїмунного Т-клїтинного запалєння). Гїстоморфологічно захворювання характеризується атрофією ворсинок і масивною мононуклеарною інфільтрацією власної пластинки слизової оболонки тонкої кишкї. Навєдєно власнє спостереження аутоїмунної ентеропатії у немовляти. Захворювання у дївчинки закїнчилось фатально, оскїльки вжє спочатку мало поганий прогноз: ранній початок, невпинна диарея, залучєння нирок (нефротичний синдром), асоційованє ураження тонкої і товстої кишєк.

Ключові слова: аутоїмунна ентеропатия, нефротичний синдром, дїти.

M.P. Lymarenko

Donetsk National Medical University of Maxim Gorky

A case of autoimmune enteropathy in an infant

The article is devoted to a rare pediatric disorder, autoimmune enteropathy. The disease manifests as persistent diarrhea, accompanying with production of auto-antibodies, the sign of active autoimmune T-cell inflammation. The histomorphologic features of this disorder include villous atrophy and massive mononuclear infiltration of own plate of thin intestine mucosa. The authors present own observation of the infant autoimmune enteropathy. The disease was fatal for an infant girl because it has a poor prognosis from the very beginning: the early onset, uncontrollable diarrhea, kidneys involvement (nephrotic syndrome), associated injury of thin and thick intestine.

Key words: autoimmune enteropathy, nephrotic syndrome, pediatric patients.

Контактна інформація

Лимаренко Марина Петрівна, к. мед. н., доцент кафедри 83003, м. Донецьк, просп. Ілїча, 16. E-mail: limarenko_marina@inbox.ru

Стаття надїйшла до редакції 9 лотого 2013 р.