



*Дифференциальная диагностика
синдрома мальабсорбции у детей*

Выполнил: Туйгинова Ю.А

Группа: 679 ПД

Проверила: Тогизбаева Г.И

Синдром Мальабсорбции — нарушения пищеварения и всасывания в тонкой кишке, в основе которых лежат генетически детерминированные или сформировавшиеся при стойком повреждении дефекты ферментных систем, приводящие к нарушениям процессов метаболизма.



Этиология

```
graph TD; A[Этиология] --> B[Первичные. Генетически детерминированные формы]; A --> C[Вторичные. Приобретенные формы]; C --> D[Повреждения кишечного эпителия вследствие различных заболеваний]; C --> E[Внекишечное происхождение];
```

Первичные. Генетически детерминированные формы

Вторичные. Приобретенные формы

Повреждения кишечного эпителия вследствие различных заболеваний

Внекишечное происхождение

Патогенез Мальабсорбции у детей:

В норме в организме проходит три фазы переваривания пищи:

1. Внутри просвета кишечника ребенка осуществляется гидролиз белков, углеводов и жиров под влиянием энзимов. В этой фазе соли желчных кислот увеличивают солюбилизацию жира.
2. Ферменты клеточных микроворсинок осуществляют переваривание, всасываются конечные продукты.
3. Происходит лимфатический транспорт питательных веществ.

Если нарушена любая из выше описанных фаз, у ребенка возникает мальабсорбция.

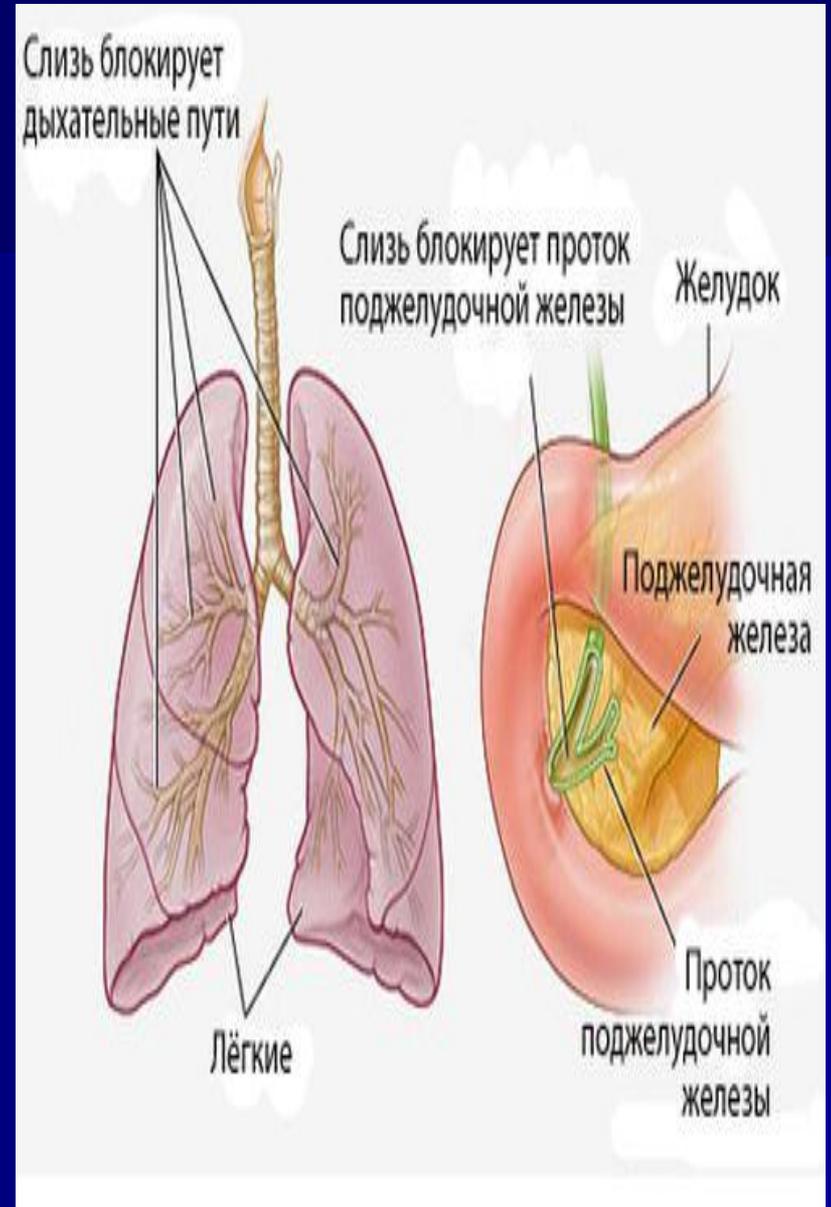
С учетом локализации расстройства пищеварения выделяют такие формы СМА:

- **Полостная:** нарушения пищеварения врожденного характера в просвете кишечника;
- **Энтероцеллюлярная:** связанная с нарушением мембранного пищеварения или транспортировки питательных веществ;
- **Постцеллюлярная:** возникающая у детей старшего возраста, связанная с повышенным выделением белков плазмы крови в просвет кишки.

Классификация синдрома мальабсорбции

Тип	Признак	Заболевания
Внутриполостная	Стеаторея панкреатического типа	Муковидоз, дефицит энтерокиназы, хронический панкреатит
Энтероцеллюлярная	С нарушением мембранного пищеварения	Дисахаридазная недостаточность
	С нарушением всасывания : углеводов	Мальабсорбция глюкозы – галактозы, мальабсорбция фруктозы
	Жиров	A b липопротеинемия
	С нарушением пищеварения и всасывания	целиакия, аутоиммунная энтеропатия, болезнь Крона, аллергическая энтеропатия
Постцеллюлярная	Синдром экссудативной энтеропатии	Первичная интестинальная лимфангиэктазия – блок лимфооттока, хр воспаление кишечника

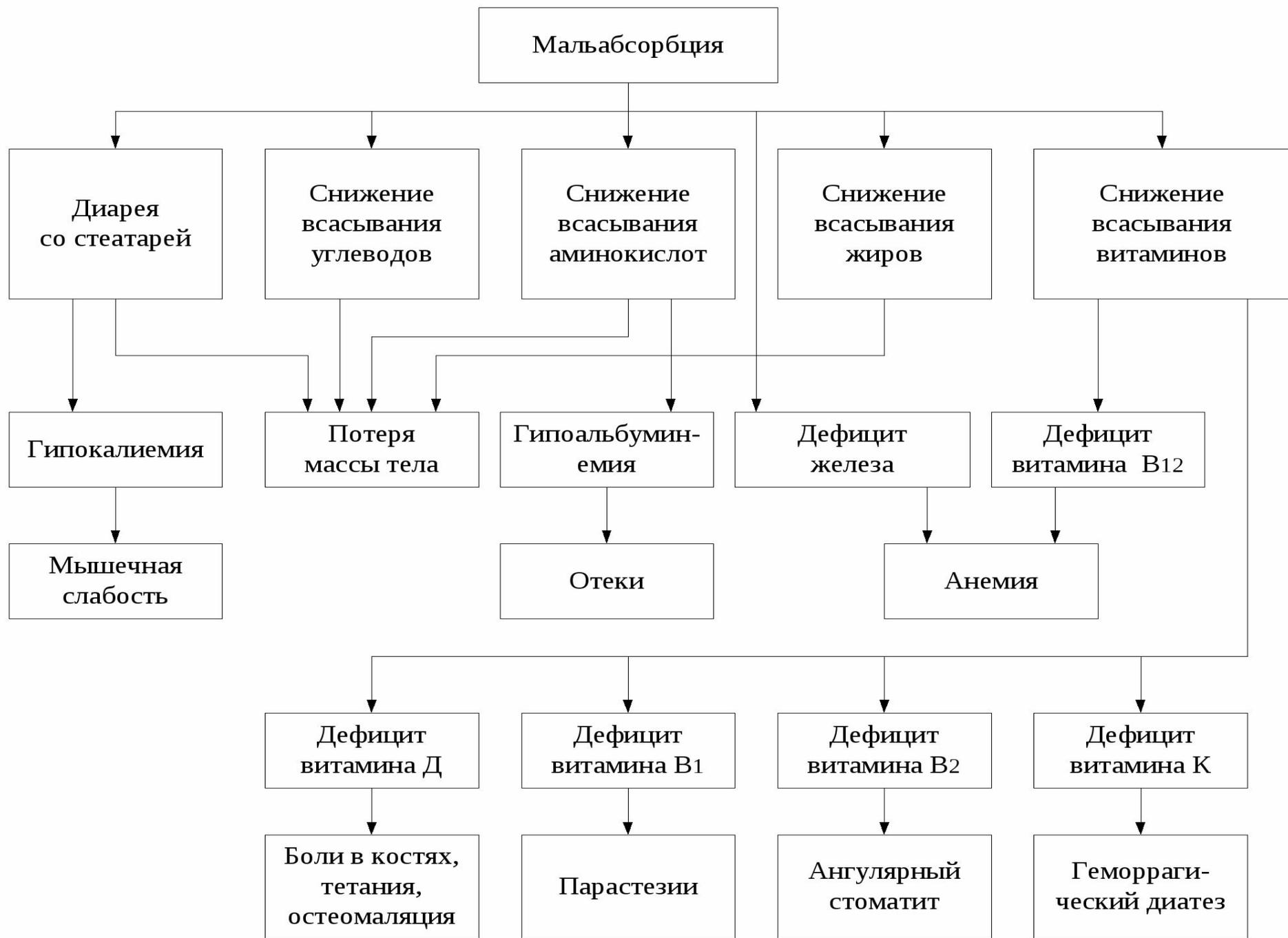
Муковисцидоз — самое распространенное наследственное заболевание, характеризующееся тяжелейшим поражением желез наружной секреции. Название в переводе с латинского обозначает «густая слизь». Именно те органы, которые вырабатывают и выделяют слизь, и поражаются при муковисцидозе.



Дефицит лактазы

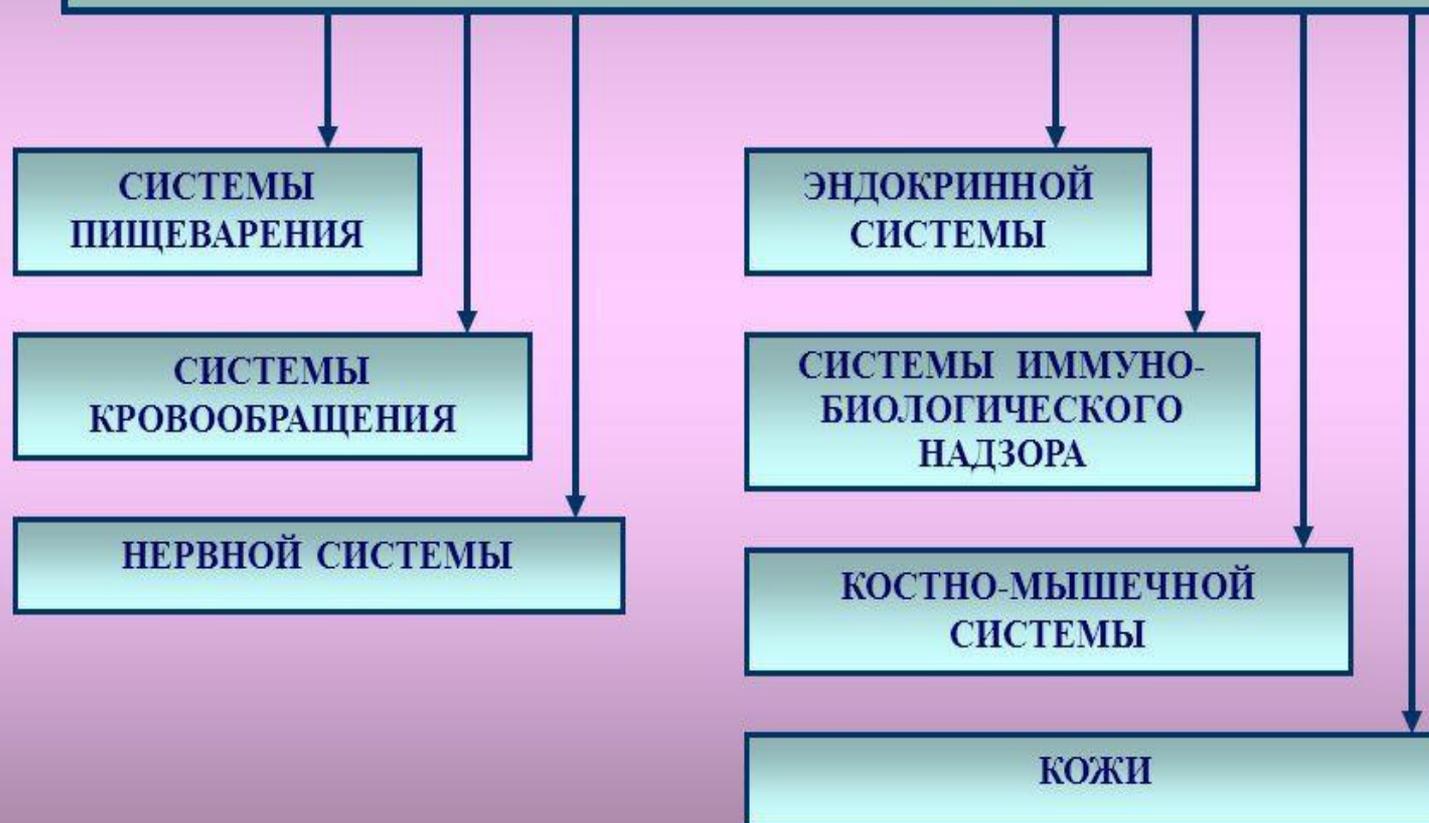


Энтеропатия экссудативная
(*enteropathia exsudativa*) — патологическое состояние, характеризующееся потерей плазменных белков через желудочно-кишечный тракт; сопровождается признаками нарушения кишечного всасывания, следствием чего является развитие выраженной гипопротеинемии, отечного синдрома,





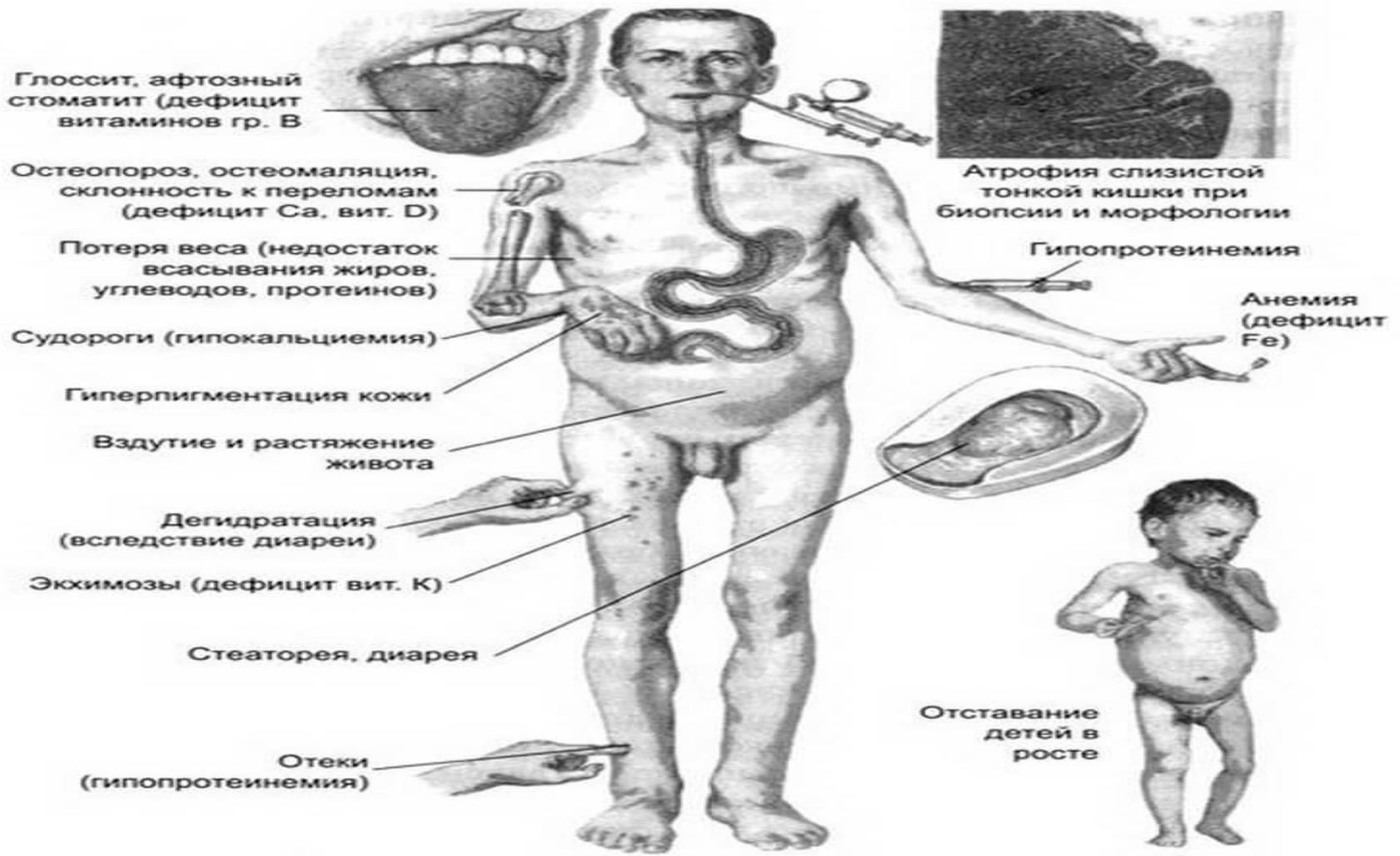
ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА МАЛЬАБСОРБЦИИ (1) *НАРУШЕНИЕ ФУНКЦИЙ:*



Жалобы:

- Снижение или отсутствие аппетита,
- Тошнота и рвота,
- Метеоризм,
- Обильный, жидкий или кашицеобразный стул со зловонным запахом,
- Рецидивирующие боли в животе,
- Увеличение размеров живота,
- Задержка роста,
- Дефицит массы тела,
- Мышечная гипотония,
- Слабость, вялость, пассивность,

Клиника





Диагностика

- Анализ крови : позволяет обнаружить анемию (железодефицитную и микроцитарную), недостаток витаминов, белков и микроэлементов. Подтвердить мальабсорбцию может и сниженный уровень каротина (предшественника витамина А) в сыворотке при достаточном поступлении его с продуктами.
- Анализ кала проводится для определения наличия и количества жиров, обнаружения клетчатки, углеводов, мышечных волокон.
- Бактериологический анализ позволяет выявить патогенную микрофлору, диагностировать дисбактериоз. С целью оценки секреторной способности и диагностики недостаточности поджелудочной железы назначаются специальные тесты: тест на D-ксилозу, водородный тест с лактозой и другие.
- Серологическое исследование крови для выявления антител к собственным энтероцитам проводится при подозрении на аутоиммунный процесс.

Диагностика

- Рентгенологическое исследование дает возможность выявить нарушения анатомической структуры (дивертикулы, свищи, язвенное поражение и др.), способные стать причиной мальабсорбции.
- МРТ и УЗИ брюшной полости применяются для диагностики поражений печени, поджелудочной железы – возможной причины вторичной мальабсорбции.

Дифференциальная диагностика

Показатели	Дисахаридазная недостаточность	Целиакия	Муковисцидоз (кишечная форма)	Экссудативная энтеропатия
Возраст проявления болезни	Период новорожденности или первые месяцы жизни	В середине первого года жизни	В периоде новорожденности, иногда в 1,5–2 года	После года жизни
Этиология, тип наследования	Недостаток или отсутствие фермента лактазы, расщепляющей лактозу молока в кишечнике. Нарушение транспорта моносахаридов через кишечную стенку. Аутосомно-рецессивный тип наследования	Недостаток специфической глиадинопептидазы или глюкатаминил пептидазы, расщепляющей белок клейковины злаков (рожь, овес, пшеница, ячмень). Доминантный тип наследования	Биохимический дефект (ген) локализуется в 7-й хромосоме. Передается по аутосомно-рецессивному типу. В основе лежит дефект реабсорбции хлоридов экскреторных каналов слизистых и потовых желез и увеличение сиаломуцина в слизистом секрете, что повышает его вязкость	Потеря плазменных белков через желудочно-кишечный тракт и нарушение всасывания в кишечнике
Факторы, провоцирующие заболевание	Употребление молока женского, коровьего при непереносимости лактозы.	Употребление продуктов, содержащих глютен (глиадин): мука, мучные изделия,	Употребление продуктов, богатых жиром	—

Показатели	Дисахаридазная недостаточность	Целиакия	Муковисцидоз (кишечная форма)	Экссудативная энтеропатия
Копрограмма	Внеклеточный крахмал ++	Нейтральный жир ++ Жирные кислоты ++++ Мыла ++	Нейтральный жир ++++ Жирные кислоты ++ Мыла ++	Нейтральный жир ++ Жирные кислоты ++
Протеинограмма	Норма	Гипопротеинемия, гипоальбуминемия	Гипопротеинемия	Гипопротеинемия
Холестерин крови	Норма	Снижение липидов и холестерина	Снижение липидов	Гиперлипидемия, гиперхолестеринемия
Реакция мочи на сахар методом хроматографии	Положительная +++	—	—	—
Исследование мочи. Проба с D-ксилозой	Не изменена	Резко снижено всасывание D-ксилозы и выведение с мочой	Не изменена	Не изменена
Исследование потовой жидкости на хлориды	Норма	Норма	Повышена проба от 60 до 120 ммоль в 1 л	Норма

Показатели	Дисахаридазная недостаточность	Целиакия	Муковисцидоз (кишечная форма)	Экссудативная энтеропатия
Диета	Прикорм: овощи, мясо, птица, рыба, яйцо, фрукты, растительное масло. Безмолочные каши (кроме манной). Исключить: молоко женское и коровье, сливочное масло, маргарин	Прикорм: рис, овощи, сыр, мясо, рыба, сахар, фрукты		
Медикаментозная терапия	Симптоматическая	Витаминотерапия (С, В, D). Препараты кальция, ферментотерапия. Препараты железа. Иммуноглобулин	Ферменты поджелудочной железы (панкреатин, фестал, панзинорм и др.). При легочных проявлениях – муколитики, антибиотики (фторхинолоны). Амилорид – блокатор натрия (ингаляции)	Витамины, ферменты. Липотропные вещества. При отеках – мочегонные, глюкокортикоиды. Анаболические стероиды

Прогноз при синдроме мальабсорбции у детей

Если это транзиторное заболевание, чаще всего быстро помогает диетотерапия. После устранения причины исчезают симптомы за 4-6 суток. Но иногда восстановление организма может длиться и до 2 месяцев. При прогрессировании синдрома мальабсорбции у детей могут возникнуть осложнения, жизнь пациента сокращается из-за истощения организма. Синдром избыточного бактериального роста приводит к нарушениям функционирования печени ребенка.