



УДК 616.34-002-097-053.2

ЛИМАРЕНКО М.П., ЛОГВИНЕНКО Н.Г.*, МАЙОРЕНКО А.П.
Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького
*Городской специализированный дом ребенка, г. Донецк

АУТОИММУННАЯ ЭНТЕРОПАТИЯ У ДЕТЕЙ: ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ И СОБСТВЕННОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Резюме. Статья посвящена редкому заболеванию у детей — аутоиммунной энтеропатии. Основой болезни является персистирующая белоктероящая диарея, сопровождающаяся продукцией аутоантител, — признак активного аутоиммунного Т-клеточного воспаления. Гистоморфологически заболевание характеризуется атрофией ворсин и массивной мононуклеарной инфильтрацией собственной пластинки слизистой оболочки тонкой кишки. В статье представлены обзор литературы и собственное наблюдение аутоиммунной энтеропатии у младенца. Заболевание у ребенка закончилось фатально, т.к. изначально имело плохой прогноз: раннее начало, упорная диарея, вовлечение почек (нефротический синдром), ассоциированное поражение тонкой и толстой кишок.

Ключевые слова: аутоиммунная энтеропатия, нефротический синдром, дети.

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

В 1968 году Aveгу и соавт. впервые описали синдром трудноизлечимой младенческой диареи. Это понятие включало: диарею продолжительностью более 2 недель, возраст ребенка менее 3 мес., 3 и более отрицательных посева кала на возбудителей 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» McCarthy и соавт. сообщили о первом случае атрофии ворсин слизистой оболочки тонкой кишки и обнаружении антиэнтероцитарных антител. В 1982 году Powel и соавт. описали X-ассоциированный аутоиммунный синдром, основными признаками которого являлись диарея и эндокринопатия. В 1985 году 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, 3].

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

Как известно, важнейшей задачей иммунной системы является способность отличать свое от чужого. Отсутствие этой способности с развитием аутоиммунной агрессии возможно в результате как генетических, так и внешних факторов. Аутоиммунный стимул может инициироваться молекулярной мимикрией между собственными и микробными антигенами. Так, например, heat-shock protein (Hsp) может быть вовлечен в генез воспалительных заболеваний кишечника. Hps60 *Yersinia enterocolitica* на 50 % гомологичен человеческому Hsp60. Kobayashi и соавт. обнаружили 75kD-антиген, который присутствует в тонкой кишке и в почках. Они показали, что сыворотка больных аутоиммунной энтеропатией реагирует с этим 75kD-антигеном, объясняя возможность сочетанного поражения почек и тонкой кишки [1, 3, 4].

© Лимаренко М.П., Логвиненко Н.Г., Майоренко А.П., 2013
© «Здоровье ребенка», 2013
© Заславский А.Ю., 2013

Заболівання в більшості випадків зустрічається у мальчиків, прослідковується сімейна передраположеність, що передполагає генетичський характер наслідкування під контролем Х-хромосоми.

В нинішнє чася продовжується вивчення патогенез аутоімунної ентеропатії. N. Moes і соавт. [9] повідомляють про відкриття молекулярного фону для АЕ — мутацій в гені Foxp3 на Х-хромосомі, контролюючому функції регуляторних Т-кліток. Данне відкриття надає клініцистам нові можливості діагностики і лікування АЕ.

Аутоімунна ентеропатія має раннє початок (звичайно маніфестує в перші 2 роки життя, частіше — через кілька місяців після народження). Характеризується прогресуючим теченням. Діарея має упорний характер (но може варіювати по інтенсивності і виду). Стул кашцеобразний або рідкий, водянистий, нерідко містить кров і слизу. Заболівання можуть супроводжувати внекишечні аутоімунні прояви: артрит, дерматит, тромбоцитопенія, анемія, перикардит, гепатит, гломерулонефрит і цукровий діабет [3, 5, 7].

Аутоімунні захворювання, асоційовані з аутоімунною ентеропатією, представлені в табл. 1.

При гістоморфологічному дослідженні визначають морфологічні зміни слизової оболонки тонкої кишки, характеризуються помірною або вираженою атрофією ворсин, яка завжди супроводжується мононуклеарною інфільтрацією власної пластинки. У деяких хворих тотальна атрофія ворсин асоційована з некрозом епітеліальних кліток і формуванням крипт-абсцесів. Поверхневий епітелій утиснений. Число бокаловидних кліток зменшено. Мононуклеари представлені в основному CD4+ Т-лімфоцитами і макрофагами. Многочисленні клітки експресують CD25+, в криптах збільшена експресія HLA-DR. Ці зміни найбільш виражені в слизовій оболонці тонкої кишки, але можуть виявлятися і в інших відділах траварного тракту — в шлунку або товстій кишці. Обширне по-

раження шлунково-кишкового тракту (ЖКТ) має найбільш важкі прояви і поганий прогноз [4, 6].

Головний діагностичний ознак аутоімунної ентеропатії — циркулюючі аутоантібіоти переважно класу IgG к кишконому епітелію, направлені проти компонентів щеточної кайми або цитоплазми ентероцитів нормальної інтестинальної слизової. В випадках асоціації аутоімунної ентеропатії з ураженням нирок описана циркулююча аутоантібіот к ниркової тканині, в частині к 75kD-антігену [1, 7].

Дифференціальну діагностику АЕ (табл. 2) слід проводити з двома категоріями захворювань. Вона базується на наявності або відсутності інфільтрату в власній пластинці слизової оболонки тонкої кишки.

Слід зауважити, що клінічна і морфологічна картина целиакії може бути схожою на АЕ, безглютенова дієта призводить к клінічному і морфологічному поліпшенню при целиакії. Однак ці захворювання можуть сосуществовати. Дифференціальна діагностика целиакії і АЕ представлена в табл. 3.

Аутоімунна ентеропатія може мати різну ступінь тяжкості — від легкої до дуже важкої, загрожуючої життю. Критеріями поганої прогнозу є раннє початок захворювання (в перші місяці життя), діарея вище 150 мл/кг в добу, виражена деструкція крипт, асоційовані ураження товстої кишки і верхніх відділів ЖКТ, залучення нирок і високий титр циркулюючих протикишечних аутоантібіот.

Основою лікування АЕ є імуносупресори. Дієтичні обмеження, парентеральне харчування і антисекреторні агенти є додатковими засобами. К сожалению, АЕ часто резистентна к імуносупресорам. Найбільш ефективним препаратом вважають циклоспорин. Він здатний контролювати і екстраінтестинальні прояви захворювання. Такролімус також може бути ефективним, навіть у резистентних к терапії кортикостероїдами і циклоспорином дітей. У деяких дітей спостерігається поло-

Таблиця 1. Аутоімунні захворювання, асоційовані з аутоімунною ентеропатією [1]

Підшлункова заліза	Інсулінозависимий цукровий діабет (звичайно передієдує діареї)
Нирки	Нефротический синдром або гломерулонефрит, мембранозний або інтерстиціальний (загальний антиген з епітелієм тонкої кишки)
Щитовидна заліза	Аутоімунний тиреоїдит (гіпотиреоз частіше, ніж тиреотоксикоз)
Печінка	Аутоімунний гепатит, первинний склерозуючий холангіт
Тонка кишка	Целиакія
Кровотворення	Аутоімунна гемолітична анемія, режі — нейтропенія, тромбоцитопенія
Кожа	Буллезний пемфігоїд
Сосуди	Васкуліт
Сугави	Артрит
Серце	Кардит (перикардит)

Таблиця 2. Дифференціальна діагностика аутоімунної ентеропатії

З запаленням	Постінфекційний ентерит, імунodefіцит, харчова алергія, целиакія, хвороба Крона, синдром дефіциту вуглеводів в глікопротеїнах або дефіцит гліколізу, чутливий к маннозі
Без запалення	Атрофія мікріворсин (хвороба включення мікріворсин), інтестинальна епітеліальна дисплазія (пучкова ентеропатія), синдромальна ентеропатія

жительный эффект при сочетании кортикостероидов и азатиоприна даже при неэффективности циклоспорина и такролимуса. Пациенты, которые не отвечают на иммуносупрессорную терапию, могут быть кандидатами на пересадку костного мозга, которая способна прекратить аутоактивацию Т-лимфоцитов [1, 2, 8].

Приводим собственное наблюдение

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

Ребенок от V беременности, V родов, родилась в сроке 38 недель. Масса тела при рождении — 2950 г, рост — 50 см, оценка по шкале Апгар — 7–8 баллов. Семейный анамнез не отягощен.

После рождения (с 10.05.11 по 14.07.11 г.) девочка находилась в ЦГБ г. Димитрова. Мать отказалась от ребенка, объяснив это отсутствием должных материально-бытовых условий, 14.07.11 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 месяца участилась до 10–15 раз в сутки. С 26.07.11 по 08.08.11 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 ст. (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 с 08.08.2011 по 22.08.2011 г., а с 23.08.11 по 16.09.11 г. — в педиатрическом отделении. При поступлении состояние ребенка было тяжелым, обусловленное синдромом нарушен-

ного кишечного переваривания и всасывания, дистрофизацией. Объективно: температура тела 36,7 °С, ЧСС 138 в 1 мин, ЧДД 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 3 x 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. Кал 9–10 раз в сутки, разжиженный, со слизью и зеленью. Мочеиспускание не нарушено.

Результаты лабораторных и инструментальных обследований

Клинический анализ крови: эр. — 3,35 Т/л, Нб — 105 г/л, ЦП — 0,9, лейкоц. — 8,4 Г/л, эоз. — 1 %, п. — 2 %, с. — 17 %, л. — 52 %, м. — 8 %, СОЭ — 3 мм/ч, тромб. — 280 Г/л. Биохимические показатели крови: мочевины — 5,4 ммоль/л, креатинин — 6,2 мкмоль/л, СРБ — 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 свет.-желт., белок — 0,165 г/л, эпителий — ед., лейкоц. — 5–8 в п/зр, эр. — ед. в п/зр. Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоц. — 500, эр. — 250. Копроцитограмма: кал светло-желтый, жидкий, со слизью, детрит — незнач. кол., мыла — умерен. кол., лейкоц. — 2–3 в п/зр, эр. — не обн. Посев кала на возбудителей кишечных инфекций 28.09.2011 г. — отрицательный. Анализ кала на яйца глистов и цисты лямблий — отрицательный. Соскоб на энтеробиоз — отрицательный.

Таблица 3. Дифференциальная диагностика целиакии и аутоиммунной энтеропатии

Признак	Целиакия/аутоиммунная энтеропатия
Начало	Обычно к концу 1-го года или на 2-м году жизни/с 3-го до 12-го месяца жизни
Пол	Любой/чаще мужской
Внекишечные воспалительные проявления	Не характерны/артрит, дерматит, поражение почек
Атрофия ворсин	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)	Повышено/нормальное или повышено
Рецепторы ИЭЛ	Много $\gamma\delta$ /в основном $\alpha\beta$
Т-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 бывает/бывает
Антитела в крови	АГА, АЭМ, АРА, АТ к ТТГ/АТ к кишечному эпителию, бокаловидным клеткам, антиядерные, анти-ДНК, к гладкой мускулатуре, митохондриям
Эффект от безглютеновой диеты	Хороший/нет

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

В отделении было 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 ЛП+СЦГ, содержащей липопротеиды и среднепочечные триглицериды, отмечались некоторая тенденция к урежению стула и прибавка массы тела с 3200 до 4100 г. Кроме того, больной проводилась постоянная терапия ферментами последних поколений, несколько курсов антибактериальной и противогрибковой терапии.

Установлен клинический диагноз: синдром мальассимиляции. Ферментопатия. Гипотрофия III ст. Атопический дерматит. Анемия легкой степени. Перинатальное гипоксическое поражение центральной нервной системы, восстановительный период, синдром висцеральной дисфункции, задержка психомоторного развития. Тимомегалия III ст. 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 ввиду технических трудностей, связанных с ранним возрастом ребенка и непрекращающейся диареей.

У ребенка вновь участился стул, он был непереваренный, со слизью. Больная была госпитализирована в инфекционно-боксовое отделение ОДКБ г. Донецка, где находилась с 27.09.11 по 20.10.11 г. Был исключен муковисцидоз. Хлориды пота 06.10.11 г. — 20 ммоль/л (норма). Посев кала на кишечную группу возбудителей от 27.09.11 г. отрицательный. Больная вновь переведена в дом ребенка.

Ухудшение состояния девочки отмечалось 31.10.2011 г., когда наросли диарея, вялость, присоединилась рвота. Ребенок был госпитализирован 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, отмечались высокая протеинурия (до 33 г/л), гипопропротеинемия (общий белок — 24 г/л), гиперхолестеринемия (14,2 ммоль/л). Имело место нарушение функции почек (мочевина крови — 37,2 ммоль/л, кре-

атинин крови — 192,7 мкмоль/л). Повторное УЗИ почек патологии не выявило. Проводилась интенсивная терапия с включением салуретиков и осмодиуретиков, белковых препаратов (альбумина, свежемороженой 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 отека синдрома, интоксикации, микроциркуляторных, метаболических расстройств, прогрессирующей гипотрофии, снижения объема выделяемой мочи до 10–20 мл в сутки. У ребенка констатирована острая почечная недостаточность, олигоанурическая стадия. Продолжалось проведение симптоматической терапии. Однако 20.11.2011 г. в 5:30 наступила остановка дыхания и сердечной деятельности. Проводились реанимационные мероприятия: введение атропина, адреналина, непрямого массажа сердца, искусственная вентиляция легких (ИВЛ). Эффекта последние не оказали. 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, сероватозеленая.

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, лимфогистиоцитарная 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 склерозированные. Выражен тубулорексис, в просветах канальцев определяются 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 кишки.

2. Простая гипопластическая дисплазия почек. Состояние после реанимации, ИВЛ.

Осложнения основного заболевания: гипотрофия (масса тела — 4020 г, дефицит — 40 %). Нефротический синдром: протеинурия (до 33 г/л), гипопропротеинемия (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, и отсутствие повышения хлоридов пота позволило исключить муковисцидоз. Менее вероятно и лактазная недостаточность. Перевод ребенка на безлактозные смеси не имел клинического эффекта, и 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, т.к. она не получала продуктов, содержащие глютен.

Данные истории болезни и результаты патологоанатомического заключения позволили диагностировать у ребенка аутоиммунную энтеропатию. В пользу данного заболевания свидетельствовали: начало диареи у младенца до 3-месячного возраста, продолжительная диарея в течение всей жизни ребенка, 3 отрицательных посева кала на возбудителей кишечных инфекций, сочетание с нефротическим синдромом на фоне простой гипопластической дисплазии почек, дерматитом, значительные атрофические изменения слизистой оболочки тонкой и толстой кишки, отсутствие эффекта от

специальных диет, парентерального питания, лечения антибиотиками. Заболевание у девочки закончилось фатально, т.к. изначально имело плохой прогноз: раннее начало, упорная диарея, вовлечение почек, ассоциированное поражение тонкой и толстой кишки.

Таким образом, аутоиммунная энтеропатия является редким заболеванием. Но о нем необходимо помнить педиатрам, проводя дифференциальную диагностику синдрома нарушенного кишечного переваривания и всасывания у детей.

Список литературы

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

Получено 03.01.13 □

Лимаренко М.П., Логвиненко Н.Г.*, Майоренко О.П.
Донецкий национальный медицинский университет
им. М. Горького
*Міський спеціалізований будинок дитини, м. Донецьк

АВТОІМУННА ЕНТЕРОПАТІЯ В ДІТЕЙ: ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ І ВЛАСНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ

Резюме. Стаття присвячена рідкісному захворюванню в дітей — автоімунній ентеропатії. Основою хвороби є персистуюча діарея, що супроводжується продукцією автоантитіл, — ознака активного автоімунного Т-клітинного запалення. Гістоморфологічно захворювання характеризується атрофією ворсин і масивною мононуклеарною інфільтрацією власної пластинки слизової оболонки тонкої кишки. У статті наведені огляд літератури і власне спостереження автоімунної ентеропатії у немовляти. Захворювання у дитини закінчилося фатально, оскільки з самого початку мало поганий прогноз: ранній початок, упорна діарея, залучення нирок (нефротичний синдром), асоційоване ураження тонкої і товстої кишки.

Ключові слова: автоімунна ентеропатія, нефротичний синдром, діти.

Limarenko M.P., Logvinenko N.G.*, Mayorenko A.P.
Donetsk National Medical University named after M. Gorky
*Municipal Specialized Orphanage, Donetsk, Ukraine

AUTOIMMUNE ENTEROPATHY IN CHILDREN: REVIEW OF LITERATURE AND OWN SUPERVISION

Summary. The article deals with rare disease in children — autoimmune enteropathy. The basis of the disease is persistent protein-losing diarrhea, associated with production of autoantibodies, — a sign of an active autoimmune T-cell inflammation. Histomorphologically, the disease is characterized by atrophy of the villi and massive mononuclear infiltration of lamina propria of the small intestine. The article presents a review of literature and our own observations of autoimmune enteropathy in infant. Disease in a child ended fatally, as initially it had a poor prognosis: early onset, persistent diarrhea, renal involvement (nephrotic syndrome), associated defeat of small and large intestines.

Key words: autoimmune enteropathy, nephrotic syndrome, children.