

Иммунная мимикрия: лимфангиэктазия как протеинтеряющая иллюзия

Туранов Олег Андреевич¹, Бурляй Денис Альбертович¹, Дарищев Савва Александрович¹, Чебакова Эльвира Вячеславовна¹

Научные руководители: д.м.н., доцент, профессор кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства Сурков Андрей Николаевич^{1, 2}, врач педиатр-гастроэнтеролог, лаборант-исследователь Фатуллаев Садиг Талех Оглы²

¹ Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация

² НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», Москва, Российская Федерация

Immune Mimicry: Lymphangiectasia as a Protein-losing Illusion

Oleg A. Turanov, Denis A. Burlyay, Savva A. Darishchev, Elvira V. Chebakova

Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

Актуальность. Экссудативная гипопропротеинемическая энтеропатия (ЭГЭ) — первичная или вторичная интестинальная лимфангиэктазия, редкое заболевание, связанное с патологическим расширением лимфатических сосудов тонкой кишки и развитием протеинтеряющей энтеропатии.

Цель исследования. Описание клинического случая пациентки с ЭГЭ.

Пациенты и методы. Проведен ретроспективный анализ истории болезни пациентки С., 14 лет.

Результаты. Из анамнеза заболевания известно, что в 13 лет у пациентки С. после инфекционного заболевания дыхательных путей появились признаки тяжелого прогрессирующего поражения желудочно-кишечного тракта: высокая частота диареи с примесью крови и слизи (до 10 р/сут), выраженный болевой абдоминальный синдром и нарастание отеочного синдрома. В стационаре по месту жительства ребенку был выставлен диагноз «Болезнь Крона» и назначена терапия препаратами из группы глюкокортикоидов (преднизолон) с целью индукции ремиссии. На фоне терапии наблюдалась отрицательная динамика, в связи с чем ребенок был направлен на госпитализацию в Федеральный центр. При поступлении отмечались выраженная слабость, бледность кожных покровов, диффузная отеочность конечностей и лица, сниженный аппетит, –13 кг массы тела. По данным лабораторного исследования обращали на себя внимание следующие показатели: абсолютная лимфопения ($0,8-0,9 \times 10^9/\text{л}$); гипогаммаглобулинемия: IgA — 0,530 г/л, IgG — 1,190 г/л; гипопропротеинемия (36,7 г/л), гипоальбуминемия (21 г/л); sFLC каппа-цепи (κ) — 4,16 мкг/мл; лямб-

да-цепи (λ) — 1,26 мкг/мл, индекс κ/λ — 3,3069; иммунофенотипирование лимфоцитов: Т-хелперы (CD4⁺) — 0,093; В-лимфоциты (CD19⁺) — 0,075; α1-антитрипсин в кале > 2250 мг/л. При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости и малого таза: параовариальные кисты слева?; киста желтого тела. Эзофагогастродуоденоскопия: гастрит антрального отдела, единичные лимфангиэктазы в 12-перстной кишке (ДПК). Колоноскопия: без патологии. Видеокапсульная энтероскопия: единичные лимфангиэктазы в ДПК. Гистологическое исследование: признаки лимфангиэктазии собственной пластинки ДПК. Ребенку выставлен диагноз: «Экссудативная гипопропротеинемическая энтеропатия в исходе высоковероятного течения первичного иммунодефицитного состояния». Иницирована терапия синтетическим аналогом соматостатина 200 мкг два раза в сутки курсами по 14 дней каждые 30 дней. Ребенку назначена заместительная терапия иммуноглобулином человеческого нормальным 1,0 г/кг; профилактическая антибактериальная терапия — ко-тримоксазол 250 мг через день; строгая высокобелковая диета 3 г/кг/сут с ограничением длинноцепочечных триглицеридов.

Заключение. Данный клинический случай иллюстрирует диагностические трудности при редких энтеропатиях, усугубленных наличием первичного иммунодефицита. Ранняя и комплексная диагностика критически важна для предотвращения тяжелых метаболических осложнений и своевременного начала целенаправленной терапии. Оптимальное ведение пациентов с экссудативной гипопропротеинемической энтеропатией требует мультидисциплинарного подхода.