© Коллектив авторов, 2021
DOI 10.21886/2712-8156-2021-2-2-88-93

ПЕРВИЧНАЯ ЭКССУДАТИВНАЯ ЭНТЕРОПАТИЯ: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

И.Ю. Стаценко, О.Ю. Свириденко, Р.Г. Мязин, Д.Н. Емельянов, А.О. Свириденко

ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России; Волгоград, Россия

Первичная экссудативная энтеропатия является редким заболеванием, обусловленным формированием аномалий лимфатических сосудов в стенке кишечника, развитием патологического тока лимфы в просвет кишки, повышенной потерей плазменных белков с калом. Ведущим клиническим синдромом заболевания являются отеки с развитием гипоальбуминемии и диспротеинемии. Приведён клинический случай первичной экссудативной энтеропатии. Для установления диагноза потребовалось проведение многочисленных исследований с исключением у пациента патологии почек, печени, воспалительных заболеваний кишечника. Течение заболевания отличалось значительной резистентностью к проводимой терапии.

Ключевые слова: первичная экссудативная энтеропатия, диагностика, лечение, клинический случай

Для цитирования: Стаценко И.Ю., Свириденко О.Ю., Мязин Р.Г., Емельянов Д.Н., Свириденко А.О. Первичная экссудативная энтеропатия: клиническое наблюдение. *Южно-Российский журнал терапевтической практики*. 2021;2(2):88-93. DOI: 10.21886/2712-8156-2021-2-2-88-93

Контактное лицо: Роман Геннадиевич Мязин, nacro@mail.ru

PRIMARY EXUDATIVE ENTEROPATHY: A CLINICAL CASE

I.Yu. Statsenko, O.Yu. Sviridenko, R.G. Myazin, D.N. Emelyanov, A.O. Sviridenko

Volgograd State Medical University, Volgograd, Russia

Primary exudative enteropathy is a rare disease caused by the formation of lymphatic vessel abnormalities in the intestinal wall, the development of pathological lymph flow into the intestinal lumen, and increased loss of plasma proteins in the feces. The leading clinical syndrome of the disease is edema with the development of hypoalbuminemia and dysproteinemia. To establish the diagnosis, it took numerous studies with the exception of the patient's pathology of the kidneys, liver, and inflammatory bowel diseases. The course of the disease was characterized by significant resistance to therapy.

Key words: primary exudative enteropathy, diagnosis, treatment, clinical case

For citation: Statsenko I.Yu., Sviridenko O.Yu., Myazin R.G., Emelyanov D.N., Sviridenko A.O. Primary exudative enteropathy: a clinical case. *South Russian Journal of Therapeutic Practice*. 2021;2(2):88-93. DOI: 10.21886/2712-8156-2021-2-2-88-93

Corresponding author: Roman G. Myazin, nacro@mail.ru

Введение

Первичная экссудативная энтеропатия (болезнь Вальдмана, гиперкатаболическая гипопро-теинемия, кишечная лимфангиоэктазия, синдром Гордона) — орфанное заболевание, связанное с формированием аномалий лимфатических сосудов разного калибра в стенке кишечника с развитием патологического тока лимфы в просвет кишки, потерей плазменных белков с калом, и последующей гипопро-теинемией [1 – 4]. Впервые в 1961 г. заболевание описали Вальдман и соавт., назвав его «идиопатической гиперкатаболической гипопро-теинемией» [5]. Впоследствии заболевание получило название «первичная экс-

судативная энтеропатия» (ПЭЭ). На сегодняшний день в литературе описано всего 200 случаев ПЭЭ [6]. Важную роль в этиологии заболевания играют наследственные факторы, а также пороки развития лимфатической системы. Патогенез ПЭЭ характеризуется повышенной потерей как белка, поступающего с пищей, так и белков плазмы крови вследствие аномалии строения лимфатических сосудов в виде множественных кавернозных образований, располагающихся в подслизистом слое кишки. ПЭЭ чаще развивается в детском возрасте, реже у молодых людей.

Клинически ПЭЭ проявляется развитием отеочного синдрома вследствие гипопро-теинемии, гипоальбуминемии вследствие потери белка плаз-

мы с калом и снижения онкотического давления в плазме. Отёки при ПЭЭ двусторонние и симметричные. Часто при ПЭЭ диагностируется выпот в серозные оболочки (в плевральную, перикардальную, брюшную полости). Для ПЭЭ также характерны гипотрофия, тошнота, метеоризм, упорная диарея, стеаторея. Потеря белка приводит к снижению содержания в плазме не только альбумина, но и липидов, иммуноглобулинов, церулоплазмينا, трансферрина. Из-за развития синдрома мальабсорбции с потерей микроэлементов развиваются анемия и гиповитаминоз.

Диагноз ПЭЭ устанавливается на основании гистологического исследования ткани тонкого кишечника. Ворсинки тонкой кишки приобретают грушевидную форму, отёчны и утолщены вследствие лимфангиозктазии [7]. Гистологическая картина участков двенадцатиперстной, тощей или подвздошной кишки представлена расширенными лимфатическими сосудами слизистой и подслизистой оболочки с нормальными поликлональными плазматическими клетками. Стенки мезентериальных лимфатических сосудов утолщены, их мышечный слой гипертрофирован. Лимфатические сосуды ворсинок часто дилатированы, признаки атрофии в них отсутствуют. В расширенных лимфатических сосудах слизистой и серозной оболочек, подслизистого слоя, брыжейки и в синусах мезентериальных лимфатических узлов встречаются пенистые клетки [1,3].

В лабораторных данных при ПЭЭ выявляются гипопроотеинемия, гипоальбуминемия, гипогаммаглобулинемия, лимфопения.

При компьютерной томографии (КТ) и ультразвуковом исследовании органов брюшной полости (УЗИ ОБП) при ПЭЭ выявляется дилатация петель тонкой кишки, отечность и диффузное утолщение ее стенок.

Дифференциальный диагноз ПЭЭ проводят с нефротическим синдромом, заболеваниями печени с нарушением её белково-синтетической функции. Также проводится диагностический поиск заболеваний, сопровождающихся вторичной экссудативной энтеропатией с развитием лимфостаза в сосудах брыжейки (болезнь Уиппла, целиакия, болезнь Менетрие, лимфосаркома, болезнь Крона, язвенный колит, муковисцидоз, правожелудочковая сердечная недостаточность) [4,8].

Лечение ПЭЭ включает назначение диеты с низким содержанием жиров и увеличенным количеством среднецепочечных триглицеридов. Значительное содержание жира в пище приводит к переполнению лимфатических сосудов тонкого кишечника, в результате чего происходит их разрыв с потерей белка. Триглицериды, абсорбируясь в воротную вену, позволяют избежать перегрузки лимфатических сосудов кишечника и препятствуют их разрыву. Соблюдение диеты

позволяет значительно уменьшить проявления ПЭЭ. Заместительная терапия заключается в коррекции полидефицитных состояний [9]. Оправдано применение синтетических аналогов соматостатина, которые обладают способностью к кратковременной вазоконстрикции сосудов внутренних органов и подавлению абсорбции триглицеридов. Хирургические методы лечения с резекцией участка измененной тонкой кишки применяются при локальной форме ПЭЭ [10].

Клинический случай

Больной Б., 18 лет, поступил в гастроэнтерологическое отделение (ГЭО) ГБУЗ «Волгоградская областная клиническая больница № 1» (ВОКБ 1) 23.10.2017 г. с жалобами на отёки нижних конечностей, умеренную слабость, сонливость.

Анамнез заболевания: первые симптомы заболевания отметил с февраля 2017 г., когда на фоне редкого употребления мясной пищи в рационе питания стали периодически возникать отёки нижних конечностей.

Анамнез жизни: рос и развивался нормально. Наследственность не отягощена. Туберкулёз, вирусный гепатит, венерические заболевания отрицает. Заболеваниями желудочно-кишечного тракта в детском возрасте не страдал, непереносимости глютена не отмечено. Пациент не придерживался специальных диет с ограничением количества белка в пище, не голодал. Вредные привычки: не курит, алкоголь не употребляет (со слов). Травм и операций не было. Аллерго-анамнез благоприятный. Гемотрансфузий не было.

В связи с нарастанием отеков обратился за медицинской помощью и наблюдался в нефрологическом отделении ГБУЗ «ГКБ № 1 им. С.З. Фишера» г. Волжский с диагнозом: «Эссенциальная гипопроотеинемия» с 16.10.2017 г. по 23.10.2017 г. При обследовании в лабораторных данных были выявлены следующие изменения: в общем анализе крови (ОАК) - снижение уровня гемоглобина до 111 г/л, снижение уровня общего белка до 42,1 г/л, уменьшение альбуминовой фракции до 21,6%, снижение уровня общего холестерина до 1,9 ммоль/л. В общем анализе мочи (ОАМ): незначительная протеинурия 0,09 г/л, лейкоциты 0 – 1 в п/з, эритроциты 0 – 1 в п/з, суточная протеинурия 0,031 г/л. При УЗИ ОБП и почек выявлены признаки асцита. Эхокардиография (ЭХОКГ) — недостаточность аортального клапана, пролапс митрального клапана (МК) 1 ст. с формированием недостаточности МК. Эзофагогастродуоденоскопия (ЭГДС) — очаговый гастродуоденит, Н. pylori отрицательный. Дуплексное сканирование вен нижних конечностей: визуализация затруднена из-за отёков, признаков венозной недостаточности нет, признаки несостоятельности

сафено-фemorального соустья слева, патологии артерий нет.

С учётом проведённых обследований данных за диффузное заболевание почек выявлено не было, пациент был направлен в ВОКБ №1 г. Волгограда. При осмотре общее состояние удовлетворительное, выявляются отёки стоп, голеней, в остальном без заметной патологии. Температура тела в норме. При объективном исследовании (пальпация, перкуссия, аускультация) грубой патологии не обнаружено. Живот мягкий, безболезненный во всех отделах. При пальпации печени - её нижний край эластической консистенции. Перкуторно размеры печени в пределах нормы.

При исследовании ОАК в динамике выявлены анемия (эритроциты $1,9 - 2,5 \times 10^{12}/л$, гемоглобин $69 - 93 г/л$) и тромбоцитопения (тромбоциты $70 - 96 \times 10^9/л$).

Сывороточное железо крови в норме. Трансферрин и витамин B_{12} не исследовались.

Коагулограмма в динамике: отмечено удлинение протромбинового времени ($24,7 - 29,4$ сек.), уменьшение протромбина по Квику ($50,9 - 42,3\%$), снижение уровня фибриногена ($1,69 - 1,35 г/л$), увеличение МНО ($1,89 - 2,33$). Исследование микроэлементов крови в динамике показало снижение уровня кальция сыворотки ($1,58 - 1,64 ммоль/л$). Уровень остальных микроэлементов крови в норме. При исследовании гормонов щитовидной железы отмечено увеличение уровня паратиреоидного гормона до $133,9 пг/мл$.

Оценка функции почек. В ОАМ без патологии. При исследовании суточной протеинурии уровень белка в моче составлял $0,12 г/сут$ — верхний предел нормы для суточной протеинурии (референсные значения: $0,00-0,14 г/сут$). В анализе мочи по Зимницкому отмечена олигурия: дневной диурез $370 мл$, ночной диурез $300 мл$, общий диурез $670 мл$, удельный вес мочи в норме. Креатинин крови в норме.

В копрограмме обращала на себя внимание незначительная стеаторея.

Оценка функции печени. Отмечено выраженное снижение уровня общего белка сыворотки крови в динамике ($31,4 - 37,2 г/л$). Сывороточный альбумин не исследовался. При исследовании печеночных проб уровень аланинаминотрансферазы (АЛТ), аспартатаминотрансферазы (АСТ), общего билирубина, щелочной фосфатазы (ЩФ), гамма-глутамилтранспептидазы (ГГТП) в норме. Отмечено снижение уровня общего холестерина (ОХ) крови до $1,7 ммоль/л$.

По данным УЗИ, ОБП размеры и структура печени без патологии. Но в малом тазу с обеих сторон визуализировалось небольшое количество жидкости толщиной до $2,0 см$.

Морфологического исследования ткани печени не проводилось.

Для исключения лимфопролиферативного процесса в связи с выявлением анемии и тромбоцитопении пациенту проведена стерильная пункция. Согласно заключению стерильной пункции онкогематологический процесс был исключен.

При исследовании уровня витамина B_{12} в сыворотке отмечено его снижение.

Консультирован гематологом, выставлен диагноз: « B_{12} -дефицитная анемия с гемолитическим компонентом (субкомпенсированная)».

Заключение ЭГДС: в антральном отделе желудка по большой кривизне единичные острые поверхностные эрозии до $4 мм$ с чистым дном.

Рентгенография желудка с пассажем по тонкому кишечнику: рентгенологические признаки гастрита, ускоренная эвакуация контраста из тонкого кишечника в толстый.

Пациент осмотрен диетологом, назначено усиленное белковое питание (стол № 11).

Пациент обследован психиатром и психологом для исключения диагноза: «Неврогенная анорексия». Данных о неврогенной анорексии не выявлено.

Заключение врачебного консилиума: с учётом наличия отечного синдрома, гипохолестеринемии, гипопроteinемии, электролитных нарушений, B_{12} -дефицитной анемии не исключается идиопатическая экссудативная энтеропатия. Рекомендовано оказание специализированной медицинской помощи на уровне федерального центра.

Проведено лечение: диетстол №11, фуросемид, раствор альбумина $10\% 100,0 в/в$ капельно, раствор нутрифлекс $1,25 л 1 раз в день в/в$ капельно, преднизолон $90 мг/сут в/м$ с последующей отменой, витамин B_{12} $1000 мкг/сут в/м$, глюконат кальция $10,0 в/в$ струйно, переливалась свежезамороженная плазма, прием фолиевой кислоты в дозе $0,1 г/сут$, полиферментные препараты по $10 000 Ед 3 р/день$.

В результате проведённой терапии у пациента улучшились показатели красной крови, повысился уровень общего белка. Но, несмотря на проводимую терапию и усиленное белковое питание, на фоне гипопроteinемии продолжали сохраняться отёки нижних конечностей. Пациент выписан с диагнозом «Идиопатическая экссудативная энтеропатия с преимущественной гипопроteinемией, дефицитом витамина B_{12} , кальция. Эрозивный гастрит. B_{12} -дефицитная анемия с гемолитическим компонентом, субкомпенсированная».

Рекомендовано продолжить усиленное белковое питание, введение витамина B_{12} , гемостатических средств, витамина D с их последующим контролем. По месту жительства рекомендован контроль общего белка, красной крови, коагулограммы, паратиреоидного гормона.

Пациент дважды, в периоды с $19.12.2017 г.$ по $29.12.2017 г.$ и с $05.01.2018 г.$ по $23.01.2018 г.$, в

связи с ухудшением состояния (появлением отёков ног и рук, наличием полуоформленного стула с примесью непереваренной пищи, слабостью) проходил курсы стационарного лечения в ГБУЗ МКНЦ им. А.С. Логинова (г. Москва).

При осмотре общее состояние средней тяжести, отёки нижних конечностей до колена, пастозность верхних конечностей, объективное исследование патологии не выявило.

В ОАК в динамике продолжала отмечаться анемия (эритроциты $1,93 - 2,74 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин 6,8 – 9 г/дл), увеличение числа ретикулоцитов до 6,02%, тромбоцитопения (тромбоциты $74 - 130 \times 10^9$ /л), умеренные гиперхромия, анизоцитоз.

Исследование микроэлементов крови вновь выявило снижение уровня сывороточного кальция до 1,63 ммоль/л. Железо сыворотки ниже нормы (9,7 мкмоль/л).

Выявлено повышение в четыре раза уровня С-реактивного белка — до 19,92 мг/л.

Электрофорез белков крови: диспротеинемия с ростом альфа1-глобулинов (3,1%) и гамма-глобулинов (23,8%), а также снижением альфа2-глобулинов (5,7%) и бета1-глобулинов (4,3%).

В биохимических исследованиях в динамике вновь отмечен низкий уровень общего белка сыворотки крови (38,9 г/л), и низкий уровень альбумина (18,7 г/л). Уровни ГГТП и альфа-амилазы были снижены до 2,0 Ед/л и 8 Ед/л соответственно. Уровни ЩФ и лактатдегидрогеназы (ЛДГ) были также снижены до 93,1 Ед/л и 40,8 Ед/л соответственно.

Маркеры вирусных гепатитов В, С — отрицательные.

Обнаружено снижение уровня церулоплазмина до 12,6 мг/дл (норма: 20,0 – 60,0 мг/дл).

ОАМ без патологии. Анализ мочи по Нечипоренко без патологии. Уровни креатинина и мочевины крови ниже нормы (61,0 мкмоль/л и 2,08 ммоль/л соответственно).

В копрограмме выявлялась слабopоложительная реакция на скрытую кровь, небольшое количество лейкоцитов и единичные эритроциты.

Уровень кальпротектина значительно повышен до 1171 мкг/г (норма 0 – 100 мкг/г).

Исследование кала с помощью иммунохроматографических полосок выявило наличие в кале белка (за счет альбумина) 0,3 г/л, лейкоцитов 500/мкл, эритроцитов 10/мкл, уробилиногена 140 мкмоль/л, реакция кала резко щелочная.

Исследование гормонов щитовидной железы показало снижение уровня трийодтиронина (Т3) до 58,8 нг/дл, снижение уровня тироксина (Т4) (2,9 мкг/дл). Вновь было выявлено умеренное увеличение уровня паратиреоидного гормона — 84,9 пг/мл. Аутоиммунная природа гемолитической анемии не подтверждена: прямая проба Кумбса отрицательная (в крови не обнаружены

антитела, связанные с эритроцитами).

Иммунологическое исследование: анализ на антитела к антигенам цитоплазмы нейтрофилов, используемый для диагностики первичных системных васкулитов, показал положительный результат на большинство исследованных антител (положительные антитела к миелопероксидазе, антитела к лизоциму, антитела к катепсину G, антитела к протеиназе-3, антитела к нейтрофильной эластазе). На антитела к белку BP1 получен сомнительный результат. Антитела к лактоферрину отрицательные.

Описание миелограммы: гранулоцитарный росток сужен, созревание нейтрофилов задержано, эритроидный росток расширен. Тип кроветворения — мегалобластоидный. Гемоглобинизация не нарушена. Мегакариоциты с зернистостью. Отшнуровка тромбоцитов частично сохранена.

Заключение исследования костного мозга: препараты клеточные. Дисэритропоэз: межъядерные цитоплазматические мостики, многоядерность. Дисгранулоцитопоз: неравномерная гиперсегментация, гипо/агрануляция особенно в зрелых клетках. Дисмегакарицитопоз: микромегакариоциты, гипобулярные ядра, многоядерность, часть мегакариоцитов не содержит в цитоплазме зернистость.

Пациент консультирован гематологом. Диагноз: «Микроцитарная гиперхромная анемия с умеренным снижением сывороточного железа, без признаков гемолиза».

Заключение магнитно-резонансной (МР) томографии гипофиза с контрастированием: МР картина формирующегося синдрома «пустого» турецкого седла.

Заключение КТ грудной полости без контрастирования: данных о наличии свежих очаговых и инфильтративных изменений в легких не получено.

Заключение КТ ОБП с контрастированием: данных о наличии свежих очаговых и инфильтративных изменений в органах брюшной полости нет. Минимальное количество жидкости в полости малого таза. КТ данных о лимфопролиферативном заболевании нет.

УЗИ ОБП и почек — увеличение лимфоузлов по ходу гепатико-дуоденальной связки.

Фиброэластометрия печени — эластичность 4,4 кПа, стадия фиброза F0 по шкале METAVIR. Заключение: фиброз отсутствует.

Пациент консультирован зав. гепатологическим отделением ГБУЗ МКНЦ им. А.С. Логинова. Заключение: патология печени с нарушением её белково-синтетической функции, за счёт которой можно было бы пояснить стойкую, резистентную к лечению гипопропротеинэмию, исключена.

ЭКГ: синусовый ритм, ЧСС 91 уд. в мин. Синусовая аритмия.

Заключение ЭХОКГ: аорта уплотнена, не расширена. Створки аортального и митрального клапанов с элементами дисплазии, раскрытие створок достаточное. Камеры сердца не расширены. Систолическая функция ЛЖ не снижена. Признаков легочной гипертензии не выявлено. Жидкости в полости перикарда нет.

На ЭГДС с биопсией выявлены хронический гастрит, хроническая эрозия антрального отдела желудка. Заключение морфологического исследования биоптата: хроническая эрозия желудка. Хронический дуоденит низкой степени активности. Морфологических данных, характерных для целиакии и болезни Уиппла, не получено.

Проведена ректосигмоколоноскопия с биопсией. Морфологическое заключение исследованных фрагментов слизистой толстой кишки: морфологических данных, характерных для целиакии, болезни Уиппла, амилоидоза, в исследованном материале нет.

Проведена капсульная эндоскопия. Заключение: поверхностный гастрит. Эрозии желудка. Множественные флэбэктазии тощей кишки. Лимфоангиозктазии тонкой кишки. Мелкоточечные эрозии толстой кишки.

Заключение консилиума: на основании анализа клинической картины и лабораторно-инструментальных исследований, в том числе данных видеокапсульной энтероскопии (обнаружены мальформации в виде множественных флэбэктазий), исследования кала с помощью иммунохроматографических полосок, наличия в кале белка (за счёт альбумина), лейкоцитов, эритроцитов, уробилиногена, анализа кала на фекальный кальпротектин 1171 мкг/г больному выставлен диагноз «Первичная экссудативная энтеропатия с потерей белка, с множественными мальформациями (лимфоангиозктазии и флэбэктазии), резистентной гипопропротеинемией, гипоальбуминемией, отёками нижних конечностей. Гипокальциемия. Правосторонний колит с эрозиями в стадии минимальной активности. Язва тела желудка, впервые выявленная, в стадии обострения. Хроническая анемия смешанного генеза (V_{12} и железодефицитная), средней степени тяжести. Вторичная коагулопатия (тромбоцитопения, гипопропротеинемия). Вторичный гипопаратиреоз».

При выписке рекомендована диета с повышенным содержанием белка, энтеральное питание. Рекомендовано использовать препараты 5-аминосалициловой кислоты (5-АСК), ингибиторы протонной помпы (ИПП), препараты железа, препараты кальция, полиферментные препараты, пробиотики, фолиевую кислоту.

Осенью 2019 г. пациент был вновь госпитализирован в ГЭО ВОКБ №1 г. Волгограда, где находился с 14.10.2019 г. по 01.11.2019 г. с жалобами на отеки конечностей, метеоризм, послабление

стула, слабость. При осмотре выявлены отеки ног до бёдра, отёчность спины, передней брюшной стенки, трофические изменения голеней.

Данные ОАК: анемия и тромбоцитопения (эритроциты $1,9 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 71 г/л, тромбоциты $59 \times 10^9/л$), умеренный анизоцитоз, макроанизоцитоз.

Снижены показатели липидного профиля: ОХ — 1,01 ммоль/л, триглицериды (ТГ) — 0,77 ммоль/л, холестерин липопротеидов высокой плотности (ХС-ЛПВП) — 0,28 ммоль/л, холестерин липопротеидов низкой плотности (ХС-ЛПНП) — 0,38 ммоль/л.

Микроэлементы крови: снижение кальция сыворотки до 1,72 ммоль/л.

Выявлено снижение уровня общего белка до 39,6 г/л, снижение альбумина до 16,8 г/л. В печёночных пробах выявлено значительное снижение уровня ЩФ до 16,5 Ед/л. Снижение активности ЩФ у пациента можно связать с наличием у него анемии, а также ранее диагностированным снижением функции щитовидной железы.

Коагулограмма в норме. Общий анализ мочи в норме.

В копрограмме вновь выявлена стеаторея. В остальном копрограмма без патологии.

УЗИ ОБП: утолщение подкожно-жировой клетчатки передней брюшной стенки, нижних отделов туловища с признаками умеренного лимфостаза, свободная жидкость в нижних отделах брюшной полости толщиной слоя до 6,4 см гомогенной структуры. Слева в плевральной полости жидкость толщиной слоя до 1,3 см.

КТ ОБП: умеренная гепатоспленомегалия. Признаки диффузного отека подкожно-жировой клетчатки. Асцит.

ЭГДС: эрозивный рефлюкс-эзофагит, поверхностный антральный гастрит.

Колоноскопия: смешанный колит. Заключение биопсии: морфология соответствует хроническому неспецифическому колиту, окраска на амилоидоз отрицательная.

Пациент консультирован генетиком. Диагноз: «Экссудативная энтеропатия. Кишечная ферментопатия. Синдром мальабсорбции. Персистирующие отеки».

Проведено лечение: диетстол №7, препараты железа 100 мг 2 р/день, этамзилат 12,5% 4,0 2 р/день в/в струйно, альбумин 20% 100,0 в/в капельно 1 р/день, переливание свежезамороженной плазмы, ИПП, полиферментные препараты.

Пациент был выписан с некоторым улучшением в стабильном состоянии. Общий белок и альбумин крови при выписке незначительно повысились, уменьшился отёчный синдром, уменьшилась общая слабость, улучшился аппетит.

Диагноз при выписке: «Идиопатическая экссудативная энтеропатия с выраженной потерей бел-

ка за счёт альбуминовой фракции, множественными мальформациями слизистой тонкой кишки (лимфоангиэктазии и флехэктазии). Резистентная гипопропротеинемия, гипоальбуминемия. Недостаточность кардии. Эрозивный рефлюкс-эзофагит. Поверхностный гастробульбит. Хронический смешанный колит. Хроническая анемия средней степени тяжести. Коагулопатия. Тромбоцитопения».

Выводы

Представленный клинический случай интересен сложностью диагностики первичной экссудативной энтеропатии как орфанного заболевания. Дифференциальная диагностика ПЭЭ с другими

заболеваниями требует применения высокотехнологичных методов исследований. Клинический случай ПЭЭ отличается упорным течением болезни, резистентностью к проводимой терапии.

Благодарность: авторы выражают благодарность заведующему кафедрой внутренних болезней ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» МЗ РФ, д.м.н., проф. Стаценко Михаилу Евгеньевичу за ценные замечания в процессе подготовки статьи.

Финансирование: исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Freeman HJ, Nimmo M. Intestinal lymphangiectasia in adults. *World J Gastrointest Oncol.* 2011;3(2):19-23. DOI: 10.4251/wjgo.v3.i2.19
- Парфенов А.И., Крумс Л.М. Энтеропатия с потерей белка. *Терапевтический архив.* 2017;89(2):4-9. DOI: 10.17116/terarkh20178924-9
- Полякова С.И., Потапов А.С., Щербakov П.Л., Лохматов М.М., Рославцева Е.А. Первичная лимфангиэктазия тонкой кишки. *Клин. мед.* 2005;83(9):62-65. eLIBRARY ID: 9140697
- Alshikho MJ, Talas JM, Noureldine SI, Zazou S, Addas A, Kurabi H, et al. Intestinal Lymphangiectasia: Insights on Management and Literature Review. *Am J Case Rep.* 2016;17:512-22. DOI: 10.12659/ajcr.899636
- Vignes S., Bellanger J. Primary intestinal lymphangiectasia (Waldmann's disease). *Orphanet J. Rare Dis.* 2008;3:5. DOI: 10.1186/1750-1172-3-5
- Wen J, Tang Q, Wu J, Wang Y, Cai W. Primary intestinal lymphangiectasia: four case reports and a review of the literature. *Dig Dis Sci.* 2010;55(12):3466-72. DOI: 10.1007/s10620-010-1161-1
- Смирнов А.В., Виноградова Т.В., Воронкова Е.В., Каюков И.Г., Нутфуллина Г.М., Трофименко И.И., и др. Первичная интестинальная лимфангиэктазия (болезнь Вальдманна). *Нефрология.* 2010;14(2):78-84. eLIBRARY ID: 15164363
- Surampalli V, Ramaswamy S, Surendran D, Bammigatti C, Swaminathan RP. Primary Intestinal Lymphangiectasia (Waldmann's Disease) Presenting with Chylous Effusions in a 15-Year-Old. *J Clin Diagn Res.* 2017;11(8):OD17-OD18. DOI: 10.7860/JCDR/2017/29055.10522
- Levitt DG, Levitt MD. Protein losing enteropathy: comprehensive review of the mechanistic association with clinical and subclinical disease states. *Clin Exp Gastroenterol.* 2017;10:147-168. DOI: 10.2147/CEG.S136803
- Chen CP, Chao Y, Li CP, Lo WC, Wu CW, Tsay SH, et al. Surgical resection of duodenal lymphangiectasia: a case report. *World J Gastroenterol.* 2003;9(12):2880-2. DOI: 10.3748/wjg.v9.i12.2880

Информация об авторах

Стаценко Игорь Юрьевич, к.м.н., доцент кафедры внутренних болезней, ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России; Волгоград, Россия. ORCID 0000-0003-4805-0261, e-mail: statsenkoig@yandex.ru.

Свириденко Олег Юрьевич, к.м.н., доцент кафедры внутренних болезней, ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России; Волгоград, Россия. ORCID 0000-0003-1564-0599, e-mail: sviridenko_53@mail.ru.

Мязин Роман Геннадиевич, к.м.н., доцент кафедры внутренних болезней, ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России; Волгоград, Россия. ORCID 0000-0002-2375-517X, e-mail: naclo@mail.ru.

Емельянов Дмитрий Николаевич, к.м.н., доцент кафедры внутренних болезней, ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России; Волгоград, Россия. ORCID 0000-0003-0716-9020, e-mail: dnemelyanov@yandex.ru.

Свириденко Антон Олегович, ассистент кафедры внутренних болезней, ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России; Волгоград, Россия. ORCID 0000-0002-1077-5489, e-mail: sviridenko.antVOKB@yandex.ru.

Information about the authors

Statsenko Igor Yurievich, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Internal Medicine, Volgograd State Medical University, Volgograd, Russia. ORCID 0000-0003-4805-0261, e-mail: statsenkoig@yandex.ru.

Sviridenko Oleg Yurievich, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Internal Diseases, Volgograd State Medical University, Volgograd, Russia. ORCID 0000-0003-1564-0599, e-mail: sviridenko_53@mail.ru.

Myazin Roman Gennadievich, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Internal Medicine, Volgograd State Medical University, Volgograd, Russia. ORCID 0000-0002-2375-517X, e-mail: naclo@mail.ru.

Emelyanov Dmitry Nikolaevich, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Internal Medicine, Volgograd State Medical University, Volgograd, Russia. ORCID 0000-0003-0716-9020, e-mail: dnemelyanov@yandex.ru.

Sviridenko Anton Olegovich, Assistant, Department of Internal Medicine, Volgograd State Medical University, Volgograd, Russia. ORCID 0000-0002-1077-5489, e-mail: sviridenko.antVOKB@yandex.ru.

Получено / Received: 01.05.2021

Принято к печати / Accepted: 01.06.2021