

- Девочка 14 лет, на протяжении 1,5 лет предъявляет жалобы на боли в животе, появляющиеся во время дефекации. Стул 2-3 раза в сутки, неоформленный, с примесью крови и гноя. В течение последнего года наблюдается нарастающая слабость, снижение аппетита, похудение. Доставлена в инфекционную больницу с диагнозом: Энтероколит
- Ребенок от 6-й беременности, вторых стремительных родов на 37-й неделе. При рождении масса 2800 г, длина 48 см. Искусственное вскармливание с рождения.
- Осмотр: кожа чистая, бледная. Живот умеренно вздут. При глубокой пальпации по ходу толстой кишки отмечается болезненность, урчание. Печень +1 см от края реберной дуги.
- Дополнительные данные исследования к задаче по педиатрии
- Общий анализ крови: НЬ — 114 г/л, Ц.п. — 0,83, Эр — $3,8 \times 10^{12}/л$; Лейк - $11,8 \times 10^9/л$; п/я — 14%, с/я — 55%, э — 2%, л — 23%, м — 6%, СОЭ — 18 мм/час.
- Общий анализ мочи: цвет светло-желтый, прозрачная; рН — 5,5; плотность — 1021; белок — нет; сахар — нет; эп. пл. — небольшое количество; Л — 1-2 в п/з; Эр — нет; слизь — немного.
- Биохимический анализ крови: общий белок — 56 г/л, альбумины -52%, глобулины: ах — 5%, а2 — 13%, Р — 10%, у — 20%; амилаза — 54 Ед/л (норма 10—120), тимоловая проба — 4 ед, билирубин — 12 мкмоль/л, из них связ. — 2 мкмоль/л.
- Копрограмма: цвет темно-коричневый, неоформленный; рН — 7,5; мышечные волокна — небольшое количество; крахмал внутриклеточный — немного; йодофильная флора — незначительное количество; слизь — много; Л — 15-20 в п/з; Эр — 14-17 в п/з.
- Анализ кала на скрытую кровь: реакция Грегерсона — положительная.
- Колоноскопия: осмотрена вся ободочная и 30 см подвздошная кишки. Слизистая оболочка подвздошной кишки в виде «булыжной мостовой». Подвздошно-ободочная кишка представлена чередованием пораженных и непораженных зон. Неравномерный отек слизистой оболочки чередуется с участками глубоких изъязвлений. Язвы продольные, определяются поперечные фиссуры.
- Гистология: поражены все оболочки кишечной стенки, отмечается глубокий фиброз, эпителио-клеточные гранулемы с клетками Пирогова-Лангерганса.



Диагноз: Болезнь Крона, илеоколит, хроническое непрерывное течение, легкая степень тяжести.

- Т.к. Жалобы на протяжении 1,5 лет на боли в животе, появляющиеся во время дефекации. Стул 2-3 раза в сутки, неоформленный, с примесью крови и гноя. В течение последнего года наблюдается нарастающая слабость, снижение аппетита, похудение. Доставлена в инфекционную больницу с диагнозом: Энтероколит.
- Осмотр: кожа чистая, бледная. Живот умеренно вздут. При глубокой пальпации по ходу толстой кишки отмечается болезненность, урчание. Печень +1 см от края реберной дуги.
- В ОАК: анемия легкой степени, Лейкоцитоз, СОЭ повышена.
- В кале слизь, эритроциты, лейкоциты.
- Колоноскопия: Слизистая оболочка подвздошной кишки в виде «булыжной мостовой». Подвздошно-ободочная кишка представлена чередованием пораженных и непораженных зон. Неравномерный отек слизистой оболочки чередуется с участками глубоких изъязвлений. Язвы продольные, определяются поперечные фиссуры.
- Гистология: поражены все оболочки кишечной стенки, отмечается глубокий фиброз, эпителио-клеточные гранулемы с клетками Пирогова-Лангерганса



ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

- В настоящее время нет единого взгляда на этиологию воспалительных заболеваний кишечника. Всё ещё продолжается дискуссия на тему, являются ли язвенный колит и болезнь Крона двумя самостоятельными нозологическими формами, относящимися к группе воспалительных заболеваний кишечника, или же это различные клинико-морфологические варианты одного и того же заболевания.
- Большинство специалистов считают, что такие воспалительные заболевания толстой кишки, как язвенный колит и болезнь Крона обусловлены различными этиологическими факторами, которые при воздействии на организм человека запускают одни и те же универсальные патогенетические механизмы аутоиммунного воспаления.
- Основная этиологическая роль при болезни Крона сторонниками инфекционной теории отводится *Mycobacterium paratuberculosis* и вирусу кори. Общность клинической картины болезни Крона и туберкулёза кишечника, а также наличие гранулём заставляют думать о туберкулёзной этиологии болезни Крона. Однако отсутствие микобактерий туберкулёза в гранулёмах, отрицательные попытки заражения морских свинок, отрицательная проба Манту и безуспешные попытки противотуберкулёзного лечения свидетельствуют о нетуберкулёзной природе данного заболевания.
- Сторонники вирусной этиологии болезни Крона считают, что вирус кори способен вызвать сосудистые нарушения в стенке кишечника, которые определяют своеобразие клинической картины.
- Одним из аргументов в пользу инфекционной этиологии болезни Крона является положительный эффект от терапии антибиотиками.
- Для того чтобы у пациента развилось хроническое воспаление, характерное для данного заболевания, необходима генетическая предрасположенность, проявляющаяся дефектами иммунной системы кишечника.

КЛАССИФИКАЦИЯ

По распространенности поражения выделяют:

1. Локализованную БК: Поражение протяженностью менее 30 см.
2. Распространенную БК: Поражение протяженностью более 100 см (сумма всех пораженных участков).

По характеру течения выделяют :

1. Острое течение (менее 6 месяцев от дебюта заболевания);
2. Хроническое непрерывное течение (отсутствие более чем 6-месячных периодов ремиссии);
3. Хроническое рецидивирующее течение (наличие более чем 6-месячных периодов ремиссии).

Тяжесть заболевания в целом определяется: тяжестью текущей атаки, наличием внекишечных проявлений и осложнений, протяженностью поражения, рефрактерностью к лечению, в частности, развитием гормональной зависимости и резистентности.

В зависимости от фенотипического варианта (формы) как:

1. Нестриктурирующая, непенетрирующая;
2. Стриктурирующая (стенозирующая);
3. Пенетрирующая (свищевая).

В зависимости от ответа на гормональную терапию:

1. Гормональная резистентность;
2. Гормональная зависимость



Клиника

- К наиболее частым клиническим симптомам болезни Крона относятся хроническая диарея (более 6 недель), боль в животе, лихорадка и анемия неясного генеза, кишечная непроходимость, а также перианальные осложнения (хронические анальные трещины, рецидивирующие после хирургического лечения, парапроктит, свищи прямой кишки).
- Кроме того, болезнь Крона может сопровождаться различными внекишечными проявлениями:
- Аутоиммунные, связанные с активностью заболевания: артропатии, поражение кожи, поражение слизистых, поражения глаз.
- Аутоиммунные, несвязанные с активностью заболевания: ревматоидный артрит (серонегативный), анкилозирующий спондилоартрит, сакроилеит, первичный склерозирующий холангит, остеопороз, остеомалация, псориаз.
- Обусловленные длительным воспалением и метаболическими нарушениями: холелитиаз, стеатоз печени, стеатогепатит, тромбоз периферических вен, тромбоэмболия лёгочной артерии, амилоидоз.



ДИАГНОСТИКА

Общепринятыми являются критерии достоверного диагноза БК по Lennard-Jones, включающие определение шести ключевых признаков заболевания:

1. Поражение от полости рта до анального канала: хроническое гранулематозное поражение слизистой оболочки губ или щек; пилородуоденальное поражение, поражение тонкой кишки, хроническое перианальное поражение;
2. Прерывистый характер поражения;
3. Трансмуральный характер поражения: язвы-трещины, абсцессы, свищи;
4. Фиброз: стриктуры;
5. Лимфоидная ткань (гистология): афтоидные язвы или трансмуральные лимфоидные скопления;
6. Муцин (гистология): нормальное содержание муцина в зоне активного воспаления слизистой оболочки толстой кишки;
7. Наличие саркоидной гранулемы.

Диагноз БК считается достоверным при наличии 3 любых признаков или при обнаружении гранулемы в сочетании с любым другим признаком.



ЛЕЧЕНИЕ

- ❑ Лечебные мероприятия при БК включают в себя назначение лекарственных препаратов, хирургическое лечение, психосоциальную поддержку и диетотерапию.
- ❑ Выбор вида консервативного или хирургического лечения определяется тяжестью атаки, протяженностью и локализацией поражения ЖКТ, наличием внекишечных проявлений и кишечных осложнений (стриктуры, абсцесс, инфильтрат), длительностью анамнеза, эффективностью и безопасностью ранее проводившейся терапии, а также риском развития осложнений БК.
- ❑ Целями терапии БК являются индукция ремиссии и ее поддержание без постоянного приема ГКС, профилактика осложнений, предупреждение операции, а при прогрессировании процесса и развитии опасных для жизни осложнений – своевременное назначение хирургического лечения.
- ❑ Поскольку хирургическое лечение не приводит к полному излечению пациентов с БК, даже при радикальном удалении всех пораженных сегментов кишечника необходимо проведение противорецидивной терапии, которую следует начать не позднее 2 недель после перенесенного оперативного вмешательства.



Лекарственные препараты, назначаемые пациентам с БК, условно подразделяются на:

1. Средства для индукции ремиссии: системные ГКС (преднизолон и метилпреднизолон) и топические, иммуносупрессоры (азатиоприн, 6-меркаптопурин, метотрексат), биологические генно-инженерные препараты: моноклональные антитела к ФНО-альфа (инфликсимаб, адалимумаб и цертолизумаба пэгол) и моноклональные антитела к интегринам, селективно действующие только в ЖКТ(ведолизумаб), а также антибиотики и салицилаты.

2. Средства для поддержания ремиссии (противорецидивные средства): иммуносупрессоры (азатиоприн, 6-меркаптопурин), биологические препараты (инфликсимаб, адалимумаб, цертолизумаба пэгол и ведолизумаб) и 5-аминосалициловая кислота.

3. Вспомогательные симптоматические средства: парентеральные препараты железа для коррекции анемии, препараты для коррекции белково-электролитных нарушений, средства для профилактики остеопороза (препараты кальция) и др.

Следует особо отметить, что ГКС не могут применяться в качестве поддерживающей терапии, а также назначаться более 12 недель.



ПОЧЕМУ ЭТО НЕ ОКИ?

- Чаще всего болезнь Крона дифференцируют от дизентерии, сальмонеллеза, кампилобактериоза, амебиаза.
- Это не дизентерия т.к. эпиданамнез не известен, заболевание началось не остро, не характерные результаты колоноскопии и биопсии.
- Не сальмонеллез т.к. эпиданамнез не известен, заболевание началось не остро, стул с примесью крови и гноя, отсутствует дегидратация, боли в животе, появляющиеся во время дефекации, отсутствие рвоты, не характерные результаты колоноскопии и биопсии.
- Не кампилобактериоз т.к. эпиданамнез не известен, заболевание началось не остро, стул с примесью крови и гноя, не характерные результаты колоноскопии и биопсии.
- Не амебиаз т.к. эпиданамнез не известен, заболевание началось не остро, не характерные результаты колоноскопии и биопсии.



- В дальнейшем необходимо провести бактериологическое исследование фекалий.
- ПЦР фекалий.
- При отрицательных результатах, необходимо перевести пациентку в хирургический стационар для уточнения диагноза и назначения терапии.

