

О.Ю. Белоусова, д.м.н., профессор кафедры педиатрической гастроэнтерологии и нутрициологии Харьковской медицинской академии последилового образования

# Синдром мальассимиляции углеводов в педиатрической практике

**Нарушение кишечного переваривания и всасывания пищевых веществ (мальассимиляция) – достаточно частое явление у детей, в том числе первого года жизни, когда впервые начинают появляться симптомы этих расстройств. Мальассимиляция является термином, объединяющим комплекс изменений переваривания и всасывания (мальдигестию и мальабсорбцию), что определяет его использование в международной терминологии для характеристики как нарушений процессов расщепления основных компонентов пищи, так и всасывания конечных продуктов их гидролиза [1, 3].**

## Этиология и патогенез

Несмотря на большую точность термина «мальассимиляция», в отечественной гастроэнтерологии продолжает использоваться термин «мальабсорбция», что, возможно, объясняется тем, что в конечном счете при всех рассматриваемых состояниях одно или несколько важных для нормального функционирования организма веществ поступают во внутреннюю среду организма в недостаточном количестве. Кроме того, изолированное нарушение процесса пищеварения или всасывания характерно лишь для наследственных заболеваний; в большинстве случаев приобретенных расстройств имеют место сочетанные нарушения. Дифференциация синдромов мальдигестии и мальабсорбции достаточно сложна и часто не представляется возможной. Тем не менее патогенетические механизмы этих синдромов следует различать.

**Мальабсорбция** (от латинского *malus* плохой + *absorptio* поглощение, всасывание) – это патологическое состояние организма, при котором отмечается недостаточное поступление одного или нескольких основных пищевых компонентов через кишечную стенку из пищеварительных полостей во внутреннюю среду организма в результате врожденного или приобретенного снижения или полного отсутствия активности одного или нескольких ферментов, необходимых для полноценного расщепления пищевых веществ и достаточного усвоения организмом продуктов их гидролиза.

**Мальдигестия** – нарушение переваривания пищевых веществ в желудочно-кишечном тракте – может быть связана с нарушением пищеварения в просвете кишки (полостная мальдигестия) или мембранного пищеварения в щеточной кайме слизистой оболочки тонкой кишки (мембранная мальдигестия).

Синдром мальабсорбции развивается при множестве заболеваний различной этиологии. Для того чтобы выяснить причину развития синдрома и принять адекватные меры для его устранения, необходимо проследить за продвижением пищевого химуса по желудочно-кишечному тракту.

Подлежащее большинство пищевых ингредиентов представляют собой сложные органические и неорганические соединения, которые в неизменном виде не могут проникать во внутреннюю среду организма.

Пищеварение начинается уже в ротовой полости, где пища подвергается механической и химической обработке. Механическая обработка заключается в измельчении пищи и смачивании ее слюной, в состав которой, кроме воды, входят муцины (гликопротеины), а также калий и бикарбонаты, за счет которых в полости рта поддерживается рН около 7,0. Первичная химическая обработка осуществляется ферментами слюнных желез (амилазой и липазой), что подготавливает пищу к дальнейшему перевариванию. Затем пищевой комок поступает в полость желудка, где под действием ряда компонентов желудочного сока (соляная кислота, пепсин) происходит расщепление сложных веществ до молекул со средней длиной углеводной цепи.

Следующий этап пищеварения происходит в полости кишечника. Тонкая кишка богата собственными экзокринными и нейроэндокринными ресурсами. Прежде всего это лимфоидные клетки пейеровых бляшек и энтероциты. В тонкой кишке продуцируются такие ферменты, как энтерокиназа (высокоспецифична, трансформирует неактивный трипсиноген в активный трипсин); щелочная фосфатаза, нуклеазы (расщепляют нуклеиновые кислоты до нуклеотидов); нуклеозидазы (дефосфорилируют нуклеотиды); катепсины (лизосомальные ферменты класса гидролаз, расщепляют белки до полипептидов); пептидазы (отщепляют от полипептидной цепочки концевые аминокислоты); глюкоамилаза (гамма-амилаза), сахараза, лактаза и другие энзимы, расщепляющие дисахариды и крахмал. Все эти ферменты принимают участие в процессах кишечного пищеварения. Кроме того, клетками тонкого кишечника продуцируется ряд гормонов, участвующих в регуляции процессов пищеварения: секретин, холецистокинин, химодин, гастроингибирующий полипептид, вазоактивный интестинальный полипептид, бомбезин, мотилин, соматостатин и другие. Всего эндокринные элементы желудочно-кишечного тракта продуцируют свыше 30 гормонов и гормоноподобных субстанций, в том числе такие гипофизарно-гипоталамические гормоны, как тиреотропин и адренорикотропин. Кроме того, в клетках не только головного мозга, но и тонкой кишки образуются эндогенные опиоиды. В полость тонкой кишки в составе желчи поступают холестерин, билирубин и желчные кислоты, а также мощные ферменты поджелудочной железы (амилаза, липаза, протеазы), которые осуществляют дальнейшее расщепление питательных веществ до молекул с малой длиной цепи. Это так называемое полостное пищеварение.

Полноценность пищеварения в тонкой кишке зависит от активности пищеварительных ферментов (полостных и ферментов щеточной каймы), скорости продвижения пищевого химуса по кишечнику и равномерности его перемешивания в результате двигательной активности желудочно-кишечного тракта, площади всасывающей поверхности кишки (зона контакта химуса с кишечной стенкой) и продолжительности этого контакта, что также зависит от состояния моторной функции кишки.

Продвижение химуса по тонкой кишке осуществляется в результате двигательной активности ее мышечного слоя. Водитель ритма тонкой кишки расположен сразу же за привратником, задаваемый ритм в проксимальной части тонкой кишки составляет 11 импульсов в минуту и снижается в дистальном направлении. Возбуждает кишечную моторику холинергическое влияние, угнетает – адренергическое. Кроме того, имеется неадренергическая-нехолинергическая иннервация, в которой главная роль отводится соматостатину, энкефалину, субстанции P и серотонину.

В результате нормальной перистальтики происходит перемешивание кишечного

содержимого и равномерная обработка его пищеварительными ферментами, продвижение пищевого химуса со скоростью, обеспечивающей его достаточную экспозицию на поверхности слизистой оболочки для полноценного завершения пищеварения, поступления питательных веществ во внутреннюю среду организма и препятствия миграции микрофлоры толстой кишки в проксимальном направлении.

Если рассматривать тонкую кишку в виде простого цилиндра, площади ее поверхности (произведение длины кишки на среднюю величину периметра) совершенно недостаточно для обеспечения полноценного пищеварения. Однако площадь контакта пищевого химуса с клетками слизистой оболочки увеличивается в три-четыре раза за счет продольных и круговых складок кишки, в 6-10 раз – за счет кишечных ворсинок и в 20-40 и более раз – за счет кишечных микроворсинок, достигая у взрослых 200 м<sup>2</sup>.

В зоне щеточной каймы сосредоточена мощная ферментативная система, осуществляющая дальнейшее расщепление молекул, образовавшихся в результате полостного пищеварения. Это пристеночный этап пищеварения, который реализуется на внешней поверхности эпителиальных клеток ферментами преимущественно панкреатического происхождения, адсорбированными на мембране энтероцитов или встроенными в нее [5]. Эти ферменты действуют практически на все виды молекул, поэтому именно здесь происходит завершение расщепления полимеров, образовавшихся при полостном гидролизе, до мономеров-моносахаридов, аминокислот и т.д. Наиболее активными ферментами щеточной каймы являются карбогидраза (глюкоамилаза, сахараза, мальтаза, сахараза-изомальтаза, трегалаза, лактаза, бета-галактозидаза), энтеропептидаза, протеазы (аминопептидаза, ариламинопептидаза, лейцинаминопептидаза, трипептидаза, дипептидазы, альфа-глутамилтранспептидаза, гамма-глутамилкарбокисептидаза), эстеразы (моноглицеридлипаза, неспецифическая эстераза, щелочная фосфатаза), нуклеазы.

Интенсивность мембранного гидролиза в различных отделах системы криптаторсинка не идентичны. В верхней части ворсинок происходит преимущественно гидролиз пептидов, а в более глубоких – гидролиз дисахаридов.

В зоне щеточной каймы располагается особая сеть, представляющая собой множество мукополисахаридных нитей, связанных кальциевыми «мостиками». Весь этот слой, включающий щеточную кайму, мукополисахаридную сеть и ферменты плазматической мембраны энтероцитов, получил название «гликокаликс». Последний играет чрезвычайно важную роль в функционировании пищеварительной системы и всего организма в целом. Через неповрежденный гликокаликс могут проникать молекулы только определенной величины и заряда, причем их перемещению придается векторный и селективный характер, то есть регулируется направленность движения



О.Ю. Белоусова

различных видов молекул (из просвета кишечника в клетку или в обратном направлении). Благодаря ферментному аппарату гликокаликс превращается в высокоспецифичный фильтр, через который проникают только те вещества, для расщепления которых в нем имеются соответствующие ферменты, но не проникают другие, даже со схожей молекулярной массой.

Третий этап пищеварения – всасывание субстратов, образовавшихся в результате пристеночного пищеварения (целлюлярная фаза). Процесс всасывания пищевых субстратов осуществляется с помощью пищеварительно-транспортного конвейера. В его состав входят гидролитические ферменты и белки-переносчики.

В зависимости от энергетического обеспечения выделяют три вида транспорта пищевых субстратов.

Пассивный транспорт осуществляется по законам диффузии (по градиенту концентрации, то есть продолжается до тех пор, пока концентрация транспортируемого вещества внутри клетки ниже, чем во внеклеточной среде) и не требует затрат энергии. Так всасываются низкомолекулярные водорастворимые вещества.

Транспорт в виде облегченной диффузии происходит также по градиенту концентрации, но с участием специфических переносчиков. Затрат энергии такой транспорт также практически не требует.

Активный транспорт осуществляется против градиента концентрации с помощью белка-переносчика и требует значительных затрат энергии (энергозависимый транспорт). Предполагается, что продукт гидролитического расщепления у внешнего слоя клеточной мембраны связывается со специфическим для него белком-переносчиком, который транспортирует его через мембрану и высвобождает в цитоплазму. Белок-переносчик связан с мембранными структурами энтероцитов. С помощью специальных ферментов мембран образуются комплексы субстрата и белка-переносчика, обеспечивается односторонняя направленность транспорта против градиента концентрации, то есть в сторону более высокой концентрации. Большинство необходимых организму соединений активно переносится через мембрану с помощью клеточных насосов, функционирование которых определяется активностью ионов натрия, калия, кальция, магния и протонной АТФазы, локализованных в базолатеральных мембранах эпителия.

Выделяют еще одну фазу в процессе усвоения организмом питательных веществ – фазу оттока, то есть эвакуации из энтероцита поступивших в него субстратов в кровяное и лимфатическое русло, которую обеспечивают кровеносная и лимфатическая системы.

Синдром нарушения кишечного всасывания неспецифичен; он развивается при множестве как наследственных, так и приобретенных заболеваний не только

кишечника, но и других органов и систем организма, и характеризуется сходными клиническими признаками, что создает определенные диагностические трудности. Наиболее часто эта патология выявляется у детей раннего возраста, что объясняется недостаточной зрелостью в этот период жизни многих ферментных систем и отсутствием резервной пищеварительной емкости кишечника.

Патогенез синдрома мальабсорбции многообразен. Многие его патогенетические звенья до настоящего времени остаются невыясненными. Имея представление о том, каким воздействиям подвергается пищевой химус в желудочно-кишечном тракте, в частности в кишечнике, можно с той или иной долей вероятности определить уровень дефекта: фаза полостного и (или) пристеночного пищеварения, всасывания или оттока. Развитие синдрома может быть связано с нарушением деятельности различных органов как пищеварительной, так и других систем организма, что позволяет выделить гастрогенный, панкреатогенный, гепатогенный, энтерогенный, неврогенный, иммунный, эндокринный, ятрогенный и другие типы синдрома мальабсорбции.

### Классификация.

Термин «синдром мальабсорбции» в настоящее время объединяет свыше 70 заболеваний и синдромов, что создает существенные классификационные трудности. Наиболее широкое распространение получила классификация энтеральной недостаточности А.В. Фролькиса, позволяющая составить представление о многообразии заболеваний и состояний, входящих в понятие «синдром мальабсорбции» или сопровождающихся клиническими проявлениями этого синдрома.

### Классификация энтеральной недостаточности

#### I. По этиологии и характеру функциональных нарушений.

А. врожденная и наследственно приобретенная (первичная, преимущественно селективная):

1. Первичная недостаточность пищеварительной функции тонкой кишки (синдром мальабсорбции, интестинальные энзимопатии): дисахаридазная, энтерокиназная, пептидазная недостаточность.

2. Первичная недостаточность всасывательной функции тонкой кишки (синдром мальабсорбции): первичные нарушения всасывания моносахаридов, аминокислот, жиров, витаминов, минеральных веществ, электролитов.

Б. приобретенная (вторичная, преимущественно генерализованная, синдромы мальабсорбции и мальабсорбции):

1. Энтерогенная: энтерит, болезнь Крона, инфекционные, паразитарные, сосудистые и другие заболевания кишечника.

2. Гастрогенная: язвенная болезнь, гастрит, рак желудка и т.д.

3. Панкреатогенная: панкреатит, муковисцидоз, рак, опухоли островкового аппарата и др.

4. Гепатогенная: острые и хронические заболевания печени, внутриспеченочный и внепеченочный холестаз.

5. Пострезекционная (вследствие операций на желудочно-кишечном тракте).

6. Эндокринная: сахарный диабет, гипер- и гипотиреоз, гипопаратиреоидизм и др.

7. Медикаментозная (длительный прием неомицина, холестирамина, колхицина, ПАСК, метилдопы, метотрексата, антацидов, этилового спирта, фениндиона, метформина и др.).

8. Лучевая.

#### II. По клиническому течению.

А. Латентная (выявляется только с помощью функциональных тестов).

Б. Явная:

1. С начальными клиническими проявлениями.

2. С выраженными клиническими проявлениями.

3. Терминальная стадия.

Безусловно, далеко не все варианты синдрома мальабсорбции имеют одинаковое клиническое значение. Большинство приобретенных форм, при которых мальабсорбция является вторичной и представляет собой лишь один из ведущих клинических синдромов, рассматриваются в соответствующих клинических разделах [2, 4]. Среди **врожденных и наследственно приобретенных** форм для практической педиатрии наибольший интерес представляют нарушения переваривания и всасывания углеводов (дисахаридазная недостаточность, нарушение всасывания моносахаридов) и белков (целиакия, непереносимость белка коровьего молока, экссудативная энтеропатия).

### Дисахаридазная недостаточность

Дисахаридазная недостаточность представляет собой наследственный первичный синдром мальабсорбции, в основе которого лежит нарушение расщепления и всасывания углеводов. В здоровом организме поступающие в кишечник дисахариды расщепляются до моносахаридов ферментами, локализованными в зоне гликокаликса на мембранах энтероцитов: лактаза расщепляет лактозу на глюкозу и галактозу, сахараза (инвертаза) образует из сахарозы глюкозу и фруктозу, мальтаза расщепляет мальтозу на две молекулы глюкозы, трегалазой также на две молекулы глюкозы расщепляется трегалоза.

Наследственные дефекты в системе дисахаридазы кишечника приводят к нарушению гидролиза дисахаридов на уровне мембранного пищеварения. В результате этого в просвете кишечника в избыточном количестве накапливаются дисахариды и, обладая осмотической активностью, создают осмотический градиент, обуславливая усиленный выход в просвет кишки воды и электролитов. Это в определенной степени является защитной реакцией организма и клинически проявляется разжижением стула (осмотическая диарея), несмотря на то что часть воды и электролитов подвергается обратному всасыванию в толстом кишечнике.

Избыток дисахаридов, поступая в дистальные отделы кишечника, подвергается бактериальному разложению, при котором образуется большое количество углекислого газа и водорода. Клинически это проявляется метеоризмом, вздутием живота, усилением перистальтики. В результате усиления процессов брожения образуется большое количество органических кислот (главным образом молочной и уксусной), что приводит к резкому сдвигу рН содержимого кишечника в кислую сторону (5,5 и ниже) и служит причиной усиления дискинетических нарушений функции кишечника (в том числе за счет непосредственного местного раздражающего действия). Избыточные дисахариды частично выделяются в неизменном виде с калом, часть их может всасываться в толстой кишке и, попадая в кровяное русло, выделяться с мочой, что ведет к появлению гликозурии (лактозурии, сахарозурии, мальтозурии). Образовавшийся в кишечнике избыток водорода выделяется с выдыхаемым воздухом. Изменение рН среды способствует миграции микроорганизмов в верхние отделы кишечника. Образующиеся бактериальные метаболиты усиливают функциональные нарушения кишечника, а всасываясь, оказывают токсическое действие, иногда приводя к шоку и даже смертельному исходу.

Синдром мальабсорбции при снижении активности или полном отсутствии любой из дисахаридаз проявляется у детей сходным симптомокомплексом,

основные проявления которого – упорные желудочно-кишечные расстройства, приводящие к развитию гипотрофии. Развитие заболевания имеет несколько стадий: начальную, манифестации клинических проявлений, ремиссии (нестойкой клинической, стойкой клинико-лабораторной). В ряде случаев следующей стадией может быть выздоровление, хотя не исключен и летальный исход.

**Клиника.** Симптомы начальной стадии неспецифичны: срыгивания, вздутие живота, периодическое послабление стула, нарушение общего состояния (вялость, беспокойство). Появляются они при введении в рацион ребенка продуктов, включающих непереносимый дисахарид (молока и молочных продуктов при гипоплазии; продуктов питания, содержащих сахарозу – свекловичный и тростниковый сахар, сладкие фрукты, морковное пюре – при дефиците сахаразы; соков, фруктовых и овощных пюре, крахмала и крахмалосодержащих продуктов, детских смесей, содержащих мальтозу – при недостатке мальтазы; грибов – при гипо- и атрегаллазии). Симптомы заболевания чаще развиваются постепенно и нередко оказываются вне зоны внимания родителей и участков педиатров или же оцениваются неправильно. Поэтому в этот период дети, как правило, не получают лечения и заболевание переходит в стадию манифестации клинических проявлений (разгара заболевания). В этой стадии состояние детей интенсивно ухудшается, усиливается проявление имевшихся симптомов, появляются новые: снижение аппетита; срыгивания, постепенно учащающиеся при отсутствии адекватного лечения; рвота, приобретающая характер неукротимой; остановка прибавки массы тела, а затем – ее потеря вплоть до развития глубокой гипотрофии; развитие обезвоживания (экзикоз); появление и нарастание симптомов общей интоксикации (вплоть до шока); метеоризм; увеличение размеров живота (за счет вздутия и снижения мышечного тонуса); упорная диарея. При длительном отсутствии лечения развивается гиповитаминоз, нарушается всасывание других соединений за счет снижения синтеза многочисленных пищеварительных ферментов, отмечается задержка физического развития, снижение устойчивости к интеркуррентным заболеваниям.

Среди различных форм дисахаридазной недостаточности наиболее распространена **непереносимость лактозы**, которая может встречаться в различные возрастные периоды. Злокачественная форма врожденной непереносимости лактозы (типа Durand) чаще встречается у детей раннего возраста, проявляется с первых дней жизни ребенка и характеризуется тяжелым течением вследствие быстрого развития экзикоза и токсикоза, лактозурии, гипераминоацидурии. Предполагается, что лактоза оказывает токсическое действие на печеночную паренхиму и почечные каналы. При относительно продолжительном отсутствии патогенетической терапии может развиваться остеопороз. Более благоприятным течением отличается лактозная мальабсорбция типа Holzlet, которая встречается у больных разного возраста. Выраженность типичных для дисахаридазной недостаточности клинических проявлений нарастает постепенно. Состояние может улучшиться при введении в рацион детей первого года жизни овощного прикорма и кисломолочных продуктов, то есть при ограничении количества цельного молока. Этот факт позволяет предположить, что непереносимость лактозы при этой патологии может быть связана с возрастной незрелостью лактазы и медленным ее формированием. Возможно, в этих случаях

постепенно вступают в действие компенсаторные механизмы организма.

**Генетически отсроченная лактазная недостаточность** – также благоприятно протекающая форма гипоплазии. У ряда детей в период, когда молоко являлось единственным продуктом питания, переносимость его была вполне удовлетворительной. Но в дальнейшем дети начинают упорно отказываться от молочной пищи, так как после ее приема появляются боль в животе, общая слабость и вялость, рвота, метеоризм и диарея.

При **поздней** непереносимости лактозы (взрослый тип гипоплазии) клинические симптомы появляются у детей старше 5 лет и характеризуются тошнотой, метеоризмом, урчанием в кишечнике, приступами боли в животе, кашицеобразным или водянистым кислым стулом.

**Диагностика** дисахаридазной недостаточности проводится по многоэтапной системе. На первом этапе используются ориентировочные методы исследования, прежде всего расширенное копрологическое, выявляющее изменения, характерные для наследственной дисахаридазной недостаточности. При макроскопическом исследовании фекалий отмечается жидкая или кашицеобразная консистенция, пенистый характер стула, кислый запах, резкий сдвиг рН в кислую сторону (до 5,5 и ниже). Остальные показатели могут оставаться в пределах нормы, пока на фоне основной патологии не нарушаются другие процессы расщепления и всасывания нутриентов или не развивается воспалительный процесс в кишечнике.

Низкий показатель рН фекалий – наиболее характерный копрологический признак, определяющий дальнейшую тактику исследования.

Второй этап исследования предусматривает проведение дифференцированных углеводных нагрузок, биохимическое определение содержания углеводов в кале без идентификации сахаров, D-ксилозный тест, обзорную рентгенографию, рентгенографию с провокационной нагрузочной пробой непереносимым дисахаридом, ультразвуковое сканирование, определение водорода в выдыхаемом воздухе.

Наименее инвазивным исследованием в педиатрической практике является водородный тест – определение содержания водорода в выдыхаемом воздухе. При дисахаридазной недостаточности его уровень увеличивается за счет активации жизнедеятельности кишечных водородпродуцирующих бактерий, для которых питательным субстратом служат присутствующие в избытке сахара. Показатели содержания водорода при дисахаридазной недостаточности обычно оказываются повышенными уже при однократном исследовании; более информативно определение по принципу нагрузочного теста с сахарами.

Дифференцированные углеводные нагрузки заключаются в том, что ребенку проводится несколько нагрузочных проб с использованием различных сахаров и определением содержания их в крови до и после нагрузки через 15, 30, 60 и 90 минут. Расчет нагрузочной дозы сахара – 1 г на кг массы тела, но не более 50 г.

Если при проведении первой пробы с использованием предполагаемого непереносимого дисахарида была получена уплощенная гликемическая кривая, то при второй пробе в качестве нагрузочного сахара используется смесь (в соотношении 1:1) тех моносахаридов, которые образуются при естественном гидролизе данного дисахарида (расчет общего их количества тот же: 1 г на кг массы тела). Достаточный прирост

Продолжение на стр. 38.

**О.Ю. Белоусова, д.м.н., профессор кафедры педиатрической гастроэнтерологии и нутрициологии Харьковской медицинской академии послеподипломного образования**

## Синдром мальассимиляции углеводов в педиатрической практике

Продолжение. Начало на стр. 36.

гликемической кривой при второй пробе свидетельствует о нормальном всасывании моносахаридов, не требующих предварительного расщепления в кишечнике. Следовательно, уплощение гликемической кривой при первой пробе обусловлено снижением интенсивности мембранного гидролиза дисахарида вследствие недостаточности соответствующей дисахаридазы. Уплощение гликемической кривой и при второй пробе свидетельствует о нарушении процессов всасывания в кишечнике (но не является достаточным основанием для исключения недостаточности дисахаридаз). Следует отметить, что тесты с дифференцированной углеводной нагрузкой достаточно информативны, но инвазивны, трудоемки, дорогостоящи и в связи с этим находят свое применение лишь в специализированных учреждениях при невозможности иным способом дифференцировать заболевание.

Менее инвазивно, но и менее информативно определение концентрации сахаров в фекалиях, проводимое после нагрузки. Биохимическое исследование фекалий проводится с помощью пробы Бенедикта, позволяющей выявить повышенное содержание редуцирующих веществ (сахаров). В последнее время с этой целью применяются таблетки Clinitest и полоски TesTape.

Показатели D-ксилозного теста при неосложненной форме заболевания находятся в пределах возрастной нормы.

При исследовании мочи на наличие дисахаридов выявляется лактозурия, сахарозурия или мальтозурия.

При обзорном рентгенологическом исследовании (рентгенография, рентгеноскопия) выявляются усиление моторики кишечника и газообразования, определяются «чаши Клойбера» — повышенное количество жидкости в просвете кишечника; рельеф слизистой при отсутствии другой патологии не изменен. Проведение рентгенологической провокационной пробы с предполагаемым непереносимым сахаром инвазивно и в практической педиатрии не может быть рекомендовано.

Ультразвуковое сканирование, проводимое в горизонтальном положении на спине, в обоих боковых и вертикальном положении больного, позволяет получать информацию о перистальтике кишечника (визуализировать дискинетические расстройства), выявить псевдоасцитическую жидкость в петлях кишечника (эxonегативность, четкие уровни, варьирующие в зависимости от положения больного), измерить толщину стенок кишки (в норме — не более 3 мм в тощей кишке и 5-6 см — в толстой), наблюдать продвижение химуса, определить его направленность (антероградная или ретроградная), выявить стаз кишечного содержимого.

На третьем этапе исследования проводятся идентификация сахаров фекалий методом тонкослойной хроматографии, косвенное определение активности дисахаридаз кишечника по методу Далквиста, морфологическое исследование биоптатов тощей кишки с гистохимическим определением активности ферментов в щеточной кайме.

Наиболее точный и информативный метод подтверждения дисахаридазной недостаточности — морфологическое

исследование биоптатов тощей кишки (на уровне 30-50 см за связкой Трейтца) и гистохимическое определение активности ферментов в щеточной кайме. Сопоставление полученных результатов с состоянием кишечного эпителия дает возможность судить о первичности или вторичности дефицита ферментов.

Следует отметить, что своевременная этиологическая диагностика дисахаридазной недостаточности чрезвычайно важна, так как нередко дети неоднократно и безуспешно лечатся по поводу хронической диареи, энтеритов различной этиологии. Затрудняет дифференциальную диагностику и тот факт, что дисахаридазная недостаточность часто действительно осложняется энтеритом.

**Лечение** детей с синдромом дисахаридазной недостаточности основывается на назначении элиминационной диеты. При гипо- или алактазии (первичная наследственная непереносимость молочного сахара) полностью исключаются из рациона питания молоко и молочные продукты. Ранее, до изобретения безлактозных заменителей грудного молока, применяли смеси на основе изолятов сои. В настоящее время детей первого года жизни рекомендуют переводить на низколактозные или безлактозные молочные смеси (на упаковках со смесями, в которых существенно уменьшена или отсутствует лактоза, присутствует специальная пометка: SL (sine lactose), LF (lactose free), LL (low lactose).

Низколактозные и безлактозные лечебные смеси представлены продуктами, в которых углеводный компонент содержит низкий процент лактозы или не содержит его вообще. В последнем случае углеводы представлены сухой кукурузной патокой или мальтодекстраном. Белковый и жировой компоненты таких смесей приближаются по качеству к составу женского молока. Кроме того, в состав этих смесей включают все эссенциальные микроэлементы, витамины, незаменимые аминокислоты. Осмолярность этих смесей довольно низкая, что уменьшает риск усиления диареи. В настоящее время применяются смеси с отсутствием лактозы — NAN безлактозный, (Нестле, Швейцария); или смеси с низким содержанием лактозы — Нутрилон низколактозный, (Нутриция). В некоторых случаях оказывается возможным сохранение в рационе 1/4 суточного объема грудного молока.

Длительность безлактозной диеты зависит от тяжести заболевания и устанавливается индивидуально. Учитывая возможность «дозревания» ферментных систем, при стойком улучшении состояния больного постепенно и осторожно проводится введение молочных продуктов в пищевой рацион. Введение предпочтительно начинать с кисломолочных продуктов, в которых молочный сахар частично подвергся бродильному расщеплению — NAN кисломолочный, ацидофильные смеси, кефир. В меню можно включать все сахара, за исключением лактозы. Необходимо своевременно вводить мясо, рыбу, яйца, жиры, овощи и фрукты. В случае исключения лактозы из питания потребность в углеводах обеспечивается сахарозой, декстринмальтозой, крахмалом.

За границей в последние годы находят распространение препараты, которые расщепляют лактозу в молоке. Примером такого препарата является Kegulac (Yamanuchi Europe). Добавление нескольких

капель препарата к грудному или коровьему молоку с дальнейшей инкубацией на протяжении 2-3 часов позволяет получить безлактозный продукт.

Об эффективности диеты свидетельствует улучшение общего состояния, ликвидация диспепсических явлений, повышение рН кала до 6-6,5. В случае неэффективности лечения сохраняются все признаки диспепсии, а рН кала держится в пределах 5 и ниже.

Следует помнить, что продолжительное исключение из рациона молочных и некоторых других продуктов, которые содержат лактозу, приводит к уменьшению в рационе кальция, необходимого ребенку в период интенсивного роста. Это нужно учитывать, корректируя поступление в организм кальция и витамина D.

Отмена или сокращение безлактозной диеты возможно после проведения ряда контрольных нагрузок молоком. Показателем увеличения толерантности к лактозе в этом случае является отсутствие кишечных нарушений после проведения нагрузочных проб.

При гипо- или асахаразии (первичная наследственная непереносимость сахарозы) из рациона ребенка полностью исключаются продукты, содержащие сахарозу — свекловичный и тростниковый сахар, сладкие фрукты и соки из них, морковное пюре.

При гипо- или амальгазии (первичная наследственная непереносимость мальтозы (изомальтозы) исключаются продукты, содержащие мальтозу — соки, фруктовые и овощные пюре, детские смеси с мальтозой, блюда, в состав которых входит крахмал.

При гипо- или атрегазии (первичная наследственная недостаточность трегадозы) запрещается употребление в пищу грибов.

При легком течении заболевания элиминационная диета может быть основным и даже единственным видом лечения. При среднетяжелом и тяжелом течении с нарушением различных видов обмена веществ, расщепления и всасывания других пищевых ингредиентов, развитием выраженной гипотрофии, обезвоживания, токсикоза, иммунодефицита лечение проводится в условиях стационара с назначением медикаментозной терапии.

Заместительная терапия предусматривает парентеральное введение углеводов (10% растворов глюкозы), жировых эмульсий; растворов аминокислот и белковых гидролизатов. При развитии внешнесекреторной панкреатической и желудочной недостаточности назначаются панкреатические ферменты. Обязательно вводится витаминный комплекс, прежде всего витамины группы B, препараты, содержащие кальций, микроэлементы. Через 2-3 недели от начала лечения при стойкой тенденции к улучшению состояния больного (лучше — под контролем иммунограммы) назначается стимулирующая терапия; при наличии показаний — анаболические стероиды. Для борьбы с дисбактериозом используются бактериальные препараты; препараты, содержащие продукты жизнедеятельности кишечной микрофлоры и растительные средства. В тяжелых случаях применяются средства глюкокортикоиды.

### Непереносимость моносахаридов

Нарушение кишечного всасывания моносахаридов (глюкозы, галактозы, фруктозы) связано с различными наследственными дефектами ферментов клеточного эпителия; страдает преимущественно транспорт сахаров через клеточную мембрану. Тип наследования обычно аутосомно-рецессивный. Первые клинические симптомы заболевания появляются при непереносимости

глюкозы и галактозы с первых дней или недель жизни ребенка (в зависимости от степени выраженности генетического дефекта). При непереносимости фруктозы ребенок растет и развивается нормально до тех пор, пока в рацион питания не включаются фрукты или соки, содержащие фруктозу, сахарозу или сорбит.

**Клиника.** Течение наследственной первичной непереносимости моносахаридов в стадии манифестации клинических проявлений также зависит от характера генетического дефекта. Чаще заболевание протекает бурно; частота стула достигает 20 раз в сутки, испражнения водянистые, напоминающие мочу, с кислым запахом, иногда со слизью. Быстро развивается дегидратация; отмечается сильная жажда, повышение температуры тела.

**Диагностика.** Расширенное копрологическое исследование выявляет изменения, характерные для дисахаридазной недостаточности. Учитывается положительный эффект при назначении диеты с исключением продуктов, содержащих соответственно глюкозу, галактозу или фруктозу. При технической невозможности более полного исследования проводится физиологическая провокационная проба с нагрузкой соответствующим моносахаридом.

Углеводная нагрузка любым дисахаридазом дает уплощение гликемической кривой; при применении моносахарида (глюкозы или галактозы) также отмечается ее недостаточный прирост. Биохимическое исследование фекалий выявляет наличие глюкозы, галактозы или фруктозы и увеличение содержания органических кислот. Показатели D-ксилозного теста снижены во все периоды исследования. Исследование мочи на наличие моносахаридов выявляет глюкозурию, галактозурию или фруктозурию. При обзорном рентгенологическом исследовании определяются изменения, свойственные дисахаридазной недостаточности, но их выраженность обычно более значительна. Нагрузка соответствующим моносахаридом с последующей рентгенографией, учитывая ранний возраст детей (при непереносимости глюкозы и галактозы — обычно неонатальный), должна проводиться с большой осторожностью. Ультразвуковое сканирование выявляет те же изменения, что и при дисахаридазной недостаточности, но их выраженность более значительна. Морфологическое исследование биоптатов тощей кишки с гистохимическим определением активности транспортных систем энтероцитов, проводимое на третьем этапе диагностики, осуществимо лишь в научно-исследовательских лабораториях.

Лечение строится на основе элиминационной диеты с использованием посиндромной терапии.

Первичные нарушения кишечного переваривания и всасывания углеводов характерны для детей первого года жизни. Особенно это касается лактазной недостаточности, так как молоко и молочные продукты являются одним из основных составляющих пищевого рациона в детском возрасте; своевременная диагностика и диетическая коррекция заболевания позволяют предупредить развитие тяжелых клинических проявлений.

### Литература

1. Баранов А.А. Детская гастроэнтерология. Избранные главы. / А.А. Баранов, Е.В. Климанская, Г.В. Римарчук — ред. // Москва: 2002. — 591 с.
2. Белоусов Ю.В. Гастроэнтерология дитячого віку / Ю.В. Белоусов // Київ: 2007. — 440 с.
3. Таболин В.А. Нарушенное кишечное всасывание у детей / В.А. Таболин / Москва: 1999. — 176 с.
4. Шербаков П.Л. Вопросы педиатрической гастроэнтерологии / П.Л. Шербаков // Рос. мед. журнал. — 2003. — № 3. — С. 107-112.
5. Уголев А.М. Эволюция пищеварения и принципы эволюции функции / А.М. Уголев // Ленинград: 1985. — 544 с.