

УДК 616.34-002

Х.С. ОМАРОВА, Д.К. САЙЛАНОВА, Н.Б. БАЙЖИГИТОВА, М.С. ОРДАХАНОВА

С.Ж. Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық Медицина Университеті,

№1 Қалалық клиникалық аурухана, Алматы қ.

УИПЛ АУРУЫ БОЙЫНША КЛИНИКАЛЫҚ БАҚЫЛАУ



Омарова Х.С.

Көрсетілген клиникалық бақылаудың мақсаты. Уиппл ауруының клиникалық ағымының және емінің ерекшеліктерін көрсету. Науқасты бақылауда екі жылдық жеке тәжірибені ғылыми мағлұматтармен салыстыру.

Клиникалық бақылаудың ерекшеліктері. 15 жасар науқаста диарея, дене салмағының төмендеуі, мальабсорбция мен ОЖЖ зақымдануының басқа да белгілерімен көрінген Уиппл ауруының типтік түрі диагностикаланған.

Уиппл ауруы диагнозының қиындығы: айқындалу сатысында клиникалық симптомдарына қарағанда ішектен тыс симптомдары басым болуы. Пациентте гистологиялық зерттеуінде жіңішке ішектің шырышты қабығынан PAS-оң гранулы макрофагтардың табылуы диагнозды қоюға мүмкіндік берді.

Көрсетілген жағдайда емнің қиындығы: 4 айлық бисептол 960 мг/тәу, содан кейінгі эритромицин мен цефтриаксонның кезектестіріп (әр препарат 2 аптадан) ем жүргізілгенде де, ОЖЖ анық емес симптомдардың сақталуы антибактериялды терапияны жалғастыруға негіз болды.

Мальабсорбция белгілерімен бірге буындық, жүрек-қан тамырлық, бронхопелік, жүйке жүйесінің зақымдануларында Уиппл ауруына күдіктену керек. Диагноз лимфа түйіндерінен және ішектің шырышты қабатынан алынған материалдарда PAS-оң болып табылғанда дәлелденеді.

Негізгі сөздер: Уиппл ауруы, мальабсорбция синдромы, іштің лимфа түйіндерінің лимфаденопатиясы.

Ауру ең алғаш рет 1907 жылы, америкалық патологоанатомы Уиппл, интестиналды липодистрофия деген атпен сипаттаған. Бұл патология сирек кездеседі, жиі ерлерде 40-50 жас аралығында пайда болады [1, 3].

А.А. Парфенованың мәліметтері бойынша аурудың патогенезі шырышты қабаттың лимфа аппаратын (СО), шажырқайдың лимфа тамырларын, жіңішке ішектің лимфа түйіндерін PAS-оң макрофагтармен бітелуінен туындайды [2].

Аурудың жүйелігі жіңішке ішек жасушаларынан басқа да ағзаларда мен тіндерде шығу тегі әлі анықталмаған гликозаминогликан кешендері табылуымен түсіндіріледі. Олар кей авторлар бойынша бактерия ретінде, кей авторлармен бактерия тектес фагоцитарлық өнім ретінде қарастырылады. 1991 жылы Уилсон басқа да авторлармен, содан кейін 1992 жылы Рилман және басқада авторлармен науқастың инфицирленген тінінің кесіндісінен, қазіргі таңда осы аурудың қоздырғышы болып саналатын, *Tropherynia whippelii* деген бациланы бөліп алды. Уиппл ауруы әдетте ішектен тыс симптомдармен басталады: қызба, полиартралгия, терінің инсоляциялық аймақтарында гиперпигментация, перифериялық аденопатиялар. Осы кезде лимфа түйіндері пальпацияда ауырсынусыз және қозғалмалы болады.

Уиппл ауруы кезіндегі ОЖЖ зақымдануы 5-40% жағдайда, алғашқы симптомдары анықталғаннан кейін 2 жылдан соң көріне бастайды. Есте сақтау төмендейді, тәртібі бұзылады, кейде нистагм, бет жүйкесінің және көз қозғалтқыш бұлшықеттің парезі дамиды. Атаксия, нистагм, аяқ-қолдың дірілі ұлғая түседі [8]. Кейбір сирек жағдайларда неврологиялық симптомдар бірінші дамиды және аурудың клиникалық көрінісіне ұзақ уақыт бойы басым болып отырады. Жүйке жүйесінің зақымдалуы үдемелі психикалық бұзылыстармен, гипоталамикалық дисфункциямен, көз қозғалту, миоклониялық бұзылыстармен көрінеді. Психикалық бұзылыстар есте сақтаудың төмендеуі, депрессия, тұлғалық өзгерістермен және басқада когнитивті функцияның

бұзылуларымен көрінуі мүмкін. Гипоталамикалық дисфункция ұйқының бұзылысы, гиперфагия, полидипсия, антидиуретикалық гормонның сәйкес емес секреция синдромымен көрінеді. Клиникалық көрінісінің айқындалу сатысында мальабсорбция синдромы диарея, стеаторея, азу, терінің және қосымшаларының өзгеруі (құрғақтық, қабыршақтану, тырнақтардың сынғыштығы, шаштардың түсі) түрінде көрінеді. Науқастарда үлкен дәретке барудың тәулігіне 5-10 ретке дейін жиілеуі, нәжістің ақшыл, көпіршікті, унитаздан қиын жуылатынын айтады, кейде қан аралас нәжіске шағымданады. Лоқсу, іштің кебуі, іш қуысында толғақ тәрізді ауырсыну байқалады. Іш қуысы лимфа түйіндерінің лимфаденопатиясы тән. Мальабсорбцияның нәтижесінде қан плазмасында белок құрамы, холестерин, май қышқылдары, электролиттер, гемоглобиннің деңгейі төмендеп, гиповитаминоз, гипохромды анемия белгілері көріне бастайды. ЭТЖ анағұрлым жоғарлайды, лейкоциттер мен тромбоциттердің саны көбейеді. Тәулігіне 50 г дейін жететін майдың нәжіспен жоғалуы, айқын стеаторея тән. Науқаста анорексия дамып, дене салмағы төмендеуі кахексияға дейін жетеді. Жиі пациенттерде тамақ ішкеннен кейін іш аймағында ауырсыну, диарея күшейуіне байланысты тағам қабылдаудан қорқып, ситофобиялар тіркеледі. Сирек жағдайларда, эндокриндік бұзылыстарға байланысты полифагия және полидипсия тіркелген.

Үшінші, науқастарда жүрек-қан тамыр жүйесінің өзгерістері, жүрек қуыстарының кеңеюі мен миокардит түрін дамиды. Эндокардиттердің жиілігі шамамен 5% құрайды. Перикардиттер де қалыптасуы мүмкін [2].

Ауру жиі серозиттермен іш астарында, плевра және перикардиалды қуыстарда экссудаттын жиналуымен көрінеді. Науқастардың 50% байқалатын құрғақ плевритте созылмалы өнімсіз жөтел болуы мүмкін [7]. Уиппл ауруының диагностикасының айтарлықтай қиындығы, алғашқы сатысында ішектен тыс симптомдары ішектік симптомдардан

бұрын көрінеді, ал айқындалу сатысында ішектен тыс симптомдары ішектік симптомдардан басым болады. Уиппл ауруымен ауыратын 7 пациентті ұзақ мерзімді бақылаған, А.И. Парфенов, қорытынды диагнозды алғашқы клиникалық көрінісінен кейін 6 жылдан кейін қойылған деп көрсетті [2, 4, 5].

Уиппл ауруының арнайы рентгенологиялық белгілері жоқ. Компьютерлік томографияда (КТ) ішастардан тыс, медиастинальды лимфа түйіндерінің ұлғайғандығы, асцит, плевральды және перикардальды сарысу көрінеді. Эндоскопиялық зерттеу кезінде, көп жағдайда он екі елі ішектің шырышты қабығының ісінуін, гиперемиясын, қатпарлардың қалыңдауын анықтауға мүмкіндік бола бермейді. Көрсетілген өзгерістер лимфостаздың салдарынан дамиды. Шырышты қабықтың беті тегіс емес, ашық-сары түсті, көптеген жеңіл биіктеген түзілістерден тұрады. Уиппл ауруының диагностикасында шешуші зерттеу болып, жіңішке ішектің шырышты қабатынан алынған биоптатты гистологиялық зерттеу болып табылады. Бұл әдіс арқылы осы ауруға спецификалық болып келетін, құрамында көп мөлшерде PAS-оң гликопротеинді гранулалар бар, көпіршікті цитоплазмалы алып макрофагтары анықтауға болады. 30% ауруларда жіңішке ішектің биоптатында гистологиялық өзгерістер болмайтындығын ескеру керек. Бір жағынан, шырышты қабықтың биопсиясы, ереже бойынша, тек ішектік симптомдар көрінгенде ғана жүргізіледі. Ағымында үдемелі мальабсорбция және азу байқалады. Этиотропты терапия болмаған жағдайда науқаста алғашқы ішектік симптомдары анықталғаннан кейін 1-2 жыл ішінде өлімге әкеледі. Өлім жиі бүйрек үсті безінің жеткіліксіздігінен немесе миокардтың және бас миының зақымдануы нәтижесінде дамиды. Уиппл ауруының негізгі емдеу әдісі ұзақ мерзімді, кем дегенде 2 жылға дейін созылатын антибактериялдық терапия болып табылады. Таңдамалы антибиотикалық препараттарға пенициллиндер, тетрациклин қатарындағы және цефалоспориіннің 3- ұрпағының препараттары жатады. Соңғы жылдары жиі фторхинолондарға ерекше мән берілуде.

Уиппл ауруына клиникалық үлгі ретінде 2 жылдық жеке бақылауымызды ұсынамыз.

Науқас М. 15 жаста, қалалық клиникалық ауруханаға мынандай шағымдармен түсті: тәулігіне 2-3 ретке дейін болатын сұйық нәжіске, бас ауруына, бас айналуына, кезеңімен есін жоғалтуына, ұйқының бұзылуына, жалпы әлсіздікке, шөлдегіштікке, әлсіреуіне, құрғақ жөтелге шағымданады.

Ауру анамнезінен: ауру 2010 жылдың наурыз айынан шөлдегіштікпен, ұйқының бұзылуымен басталған. 2010 жылдың шілде айынан бастап жиі тәулігіне 10 ретке дейінгі сұйық нәжістің (мол, көпіршікті, ашық түсті, иісті) болуы, дене салмағының 10 кг дейін төмендегені байқалған. Қалалық клиникалық балалар ауруханасында эндокринология бөлімшесінде: Қантсыз диабет диагнозымен емделіп, аздаған жақсарулармен шыққан.

2011 жылдың қыркүйек, қазан айларында бірден пайда болатын бұлшық ет әлсіздігі эпизодтары ми қан айналымының өтпелі бұзылысы ретінде бағаланған. Неврология бөлімшесінде қайталамалы транзиторлы ми қан айналымының ишемиялық типті бұзылысы диагнозымен стационарда емделген. Вегето-тамырлық дистония (бас миының МРТ жүргізілген-патологиялық өзгерістер жоқ).

Екі рет инфекциялық бөлімшеге вирусты гепатит С диагнозымен түсіп, вирусқа қарсы ем қабылдаған. 2 айдан кейін Вирусты гепатит С диагнозы алынып тасталған.

Науқас тамыз айында терапевтік бөлімшеде, созылмалы паренхиматозды панкреатит, орташа аурылықта, жиі рецидивтейтін түрі, өршу сатысы. Ұйқы безінің сыртқы секреция жетіспеушілігі синдромы. Қосымша: ГЭРА-2 сатысы, созылмалы эрозивті эзофагит, өршу сатысы. Малдигестия және мальабсорбция синдромы. Алиментарлы кахексия. Су-электролит алмасу бұзылысы, гипокальциемия синдромы. Қалқанша бездің гипоплазиясы. Созылмалы тассыз холецистит, өршу сатысы. Созылмалы атрофиясыз еюнит, өршу сатысы. Созылмалы атрофиялық колит, өршу сатысы. Митралды клапанның пролапсы, тромбоцитопениялық пурпура, ремиссия сатысы. Қантсыз диабет. Созылмалы бүйрек ауруы, біріншілік пиелонефрит, толық емес ремиссия – диагнозымен стационарда ем қабылдаған.

Қыркүйек айында ОҚКА терапевтік бөлімшесінде біріншілік вариабелді гипогаммаглобулинемия. Бәсекелес: созылмалы энропатия, ауыр дәрежесі (белгісіз этиологиялы). Малдигестия және мальабсорбция синдромы. Алиментарлы кахексия. Су-электролит алмасу бұзылысы, гипокальциемия синдромы – диагнозымен емделіп, аздаған жақсарулармен шыққан. Ата-анасының айтуы бойынша барлық ұсыныстарды, барлық препараттарды тағайындау бойынша дұрыс қабылдаған. Бірақ, науқастың жағдайы жақсармаған, сұйық нәжіс жиілеп, соңғы 12 айда 13 кг салмақ жоғалтқан.

08.10.11 ж. жағдайының нашарлауына байланысты реанимация бөлімшесіне госпитализацияланған.

Өмір анамнезінен: 1 жүктіліктен, 1 босанудан туылған. Өмірінің бірінші жылы жүрек ақауына күдіктенген. Тексеру нәтижесінде сол қарыншада қосымша хорда анықталған. 2002 жылы қызамықты қызылшамен ауырған. Аллергоанамнез – анық белгілі емес, есекжем түріндегі белгісіз аллергияға аллергиялық реакция болады. Аллергологта аралас этиологиялы созылмалы идиопатиялық есекжем диагнозымен «Д» есепте тұрады. Окулисте «Д» есепте жоғары сатылы миопия диагнозымен тұрған. 2006 жылы тромбоцитопениялық пурпурамен ауырған және глюкокортикостероидтық препараттарды дозасы төмендетілген, соңынан токтатумен жүретін сызба бойынша ем қабылдаған.

Зертханалық мәліметтер бойынша темір тапшылықты анемия анықталған (гемоглобин 107 г/л, түстік көрсеткіш 0,73, сарысулық темір 3,0 ммоль/л дейін, қалыпта 10–27 ммоль/л), лейкоцитоз $22,9 \times 10^9$, тромбоцитопения 51×10^9 , ЭТЖ – 5 мм/сағ, нейт. сегм – 97,6%, моноц – 1,3% эоз – 1%, лимф – 11,1%, – нейтрофилді солға жылжу.

Копрограммада бірен-саран қорытылған және қорытылмаған бұлшықет талшықтары бар.

Жалпы зәр анализі: көлемі – 30, түсі – ашық сары, мөлдірлігі – аздап лайлы, меншікті салмағы – 1020, реакция-қышқыл, ақуыз – 0,165. Лейк.- 6-8, эритроциттер көп мөлшерде өзгермеген, гиалинді цилиндрлер – 0-1 көр / алан., дәнді – 4-6 көр/алаң, шырыш+, оксалаттар+.

Биохимиялық анализы: ақуыз – 40,9 г/л, мочевины 22,7; креатинин 109 ммоль/л, қант – 11,4, АЛТ 41,1. АСТ 29,3; бил. – 54,7; тура – 8,2; амилаза – 498 БПР; калий – 1,8; натрий – 122; кальций – 1,10. **Коагулограмма:** бақылау үлгісі – 16 секунд, ПТИ – 87%, фибриноген – 2,4, нафтолды сынама +++, гепаринге толеранттылығы – 12 секунд.

Дифференциалды диагностика жүйелі васкулиттермен жүргізілді (қол саусақтарының R-графиясы патологиясыз, РВ, LE-жасушаға, СРБ, қызылжегілік антикоагулянт) теріс. Бүйрек тамырларының доплерографиясында тамырлар

суретінің кедейленуі, қыртысты қабатта қан ағысының баяулауы байқалған. Спектрлік доплерография кезінде бүйректің үлесаралық және үлесшеаралық артериялардың iR байқалады. Саркоидоз, туберкулезбен салыстырмалы диагностикасы ретінде кеуде қуысының R-графиясы жүргізілді. Қорытындысы: Оң жақ жоғарғы бөліктік пневмония. Сол жақ төменгі бөліктің лобарлы эмфиземасы. Кеуде қуысы лимфа түйіндері ұлғайған.

Үш рет қақырықты Кох таяқшасына тексеру нәтижесі – теріс.

Фтизиатрдың кеңесі: Қорытындысы: спецификалық процесс жоқ.

АИВ, ЖИТС-ті ИФАмен тексеру, нәтижесі – теріс. Нәжістің бактериологиялық себіндісі иерсиниозға, листериозға, пастереллезге теріс.

Іш қуысының МРТ қорытындысы: іш астар және іш астардан тыс лимфоаденопатия. Гепатит белгілері. Сплено-мегалия. Созылмалы (геморрагиялық?) холецистит.

ЭхоКГ-қорытынды: жүрек қуыстары кеңеймеген. Митралды қақпақшаның пролапсы 1-2 дәрежелі регургитациясымен. Миокардтың қалыпты қалыңдықта. Сол қарыншаның жиырылу қызметі шамалы төмендеген.

Қалқанша бездің УДЗ-қорытындысы: қалқанша безінің гипоплазиясы. Төменгі сол жақ қалқанша маңы безінің аденомасы.

Бүйрек үсті безінің КТ-қорытындысы: бүйрек үсті безінде өзгерістер анықталмады.

Қалқанша безінің гормондарын ИФА әдісімен зерттеу: ГТЗ бос – 3,58; ГТ4 бос – 17,26; ТТГ – 0,559; Анти – ТПО – 5,32, альдостерон – 1,87 (қалыптыда – 10-160 пг/мл). IgG – 8,9 (қалыптыда – 7,0-20), IgM – 1,4 (қалыптыда – 0,5-2,0), IgA – 2,0 (қалыптыда – 0,67-5,0). Антифосфолипидті антидене – 31 (10-төмен теріс). АКТГ – 7,12 (қалыпты – 1-2000), паратгормон -11,02 (қалыпты – 15,0-65,0). Кортизол-азанда – 871,1, кешке – 1121.

Лямблиоз, трихинеллез, эхинококкоз, токсокароз, описторхоз, аскаридоз ИФА әдісімен зерттеу; нәтижесі – теріс.

ЦМВ, листериоз и бруцеллезге ИФА әдісімен зерттеу; нәтижесі – теріс.

Иммунограмма – Т lymphs (CD3+) Abs Cnt 629 Lo, T suppressor Lymphs (CD3+CD8) Abs Cnt 170 Lo. Иммуноглобин А 34 (қалыптыда – 68-378), иммуноглобин М 74, иммуноглобин G 648,0, С3 (фракция комплемента 3) 44,0, С4 (фракция комплемента 4) 10,0, комплемент жүйесінің гемолитикалық активтілігі 22,3.

Нәжісті дисбактериозға тексеру; дисбактериоз анықталған. Құрамында әлсіз ферментативтік қасиетті ішек таяқшаларының 10% жоғары (14,3%), Candida жасушалары $\times 10^7$ дәрежесі, E.coli haemoliticus 4,5%, аз мөлшерде B bifidum $\times 10^8$ дәрежесі болуымен және Лактобактеридің 10^5 дәрежесінде болмауымен сипатталады. Қанның гемокультурасы – теріс.

Бас миының КТ-қорытындысы: жарты шарлар саңылауының проекциясында кальцинат.

ЭЭГ-қорытынды: фондық және активационды ЭЭГ-да альфа-диапазон D > S амплитудалық ритм басым. Гипервентиляцияға реактивтілік жоғары. Самай-шүйде аймағында, біршама сол жағында патологиялық өткір толқындар және Q-диапазон активтілігі тіркеледі. Олар гипоксикалық-жаракаттық генезді болуы мүмкін.

ФГДС-қорытындысы: эрозивті эзофагит.

Гематологтың кеңесі: диагноз: аутоиммунды тромбоцитопениялық пурпура, ремиссия. В₁₂-тапшылықты анемия.

ЭКГ-қорытындысы: синусты тахикардия 100 рет/мин. ЖЭО – қалыпты. Миокардта диффузды – дистрофиялық өзгерістер.

ЭхоКГ-қорытындысы: жүрек қуыстары кеңеймеген. Митралды қақпақшаның пролапсы 1-2 дәрежелі регургитациясымен. Миокардтың қалыпты қалыңдықта. Сол қарыншаның жиырылу қызметі шамалы төмендеген.

Окулисттің кеңесі: диагнозы: туа пайда болған, хориоретинельді, жоғары дәрежелі миопия ОИ. Көру нервнің қиғаш ішке кіруі (даму аномалиясы), көру жүйкесінің бөліктік атрофиясы. Көздің барлық торлы қабығының және тамырлардың ишемиясы.

Асқазан-ішек жолдарының R-графиясы-қорытынды: жіңішке ішектің шырышты қабаты қалындап, қатпарлар көптеген түйіндермен жабылған. R-суретте моторлық-эвакуаторлық қызметінің бұзылуымен және динамикалық ішек өтімсіздігімен көрінетін айқын мықын ішектік энтерит. R-сурет Уиппл ауруына тән? (үдемелі ішектік липодистрофия).

Іш астар қуысының МРТ қорытындысы: іш астар және іш астардан тыс лимфоаденопатия МР-сурет. Гепатит белгілері. Спленомегалия. Созылмалы (геморрагиялық?) холецистит.

Невропатологтың кеңесі: диагноз: Бас миы қан айналымының қайталамалы транзиторлы бұзылуының нәтижесінде резидуалды энцефалопатия. Гипертензиялық синдром. Тырысу синдромы. Бас миының ісінуі.

Науқасқа он екі елі ішек пиязшығының артқы бөліктерінің шырышты қабатынан көптеген биопсия жасалған. Жіңішке ішектің шырышты қабығының бүрлерінде меншікті пластинкада лимфоциттер, плазматикалық жасушалар мен қабынулық инфильтрат анықталды. Лимфостазға байланысты ішектің қатпарларының қалындауынан шырышты қабаттың бедері тегіс емес болады. Ақшыл-сары түсті (табақша) көптеген көтеріңкі түзілістер көрінеді. Капиллярларға қан толы. Гистологиялық препараттарда фагоциттердің цитоплазмасындағы ерекше материалдың болуы ерекше көңіл аудартты. Көлемі жағынан біраз ұлғайған бүрлерде PAS-оң макрофагтардың жиналғандығына және клинко- рентгенологиялық белгілеріне қарап Уиппл ауруын диагностикалау мүмкіндігін берді. Антибактериялды терапияны ципрофлоксациннің 1 г/тәу. мөлшерінде жүргізу туралы шешім қабылданды. Емнің 2 күні маңызды оң динамика байқалды, нәжістің консистенциясы тұрақтанды, тәулігіне дефекация 1-2 ретке дейін азайды, әлсіздіктің азайды және апта соңында дене салмағы 3 кг өсті. Келесі 6 айда науқас амбулаторлы антибактериялды терапияны бисептол 960 мг/тәу 2 апта бойы және эритромицин 1 г/тәу 1 апта бойы кезектестіріліп жүргізілді. Келесі 6 айда антибактериялды терапияны 4 ай бисептол 960 мг/тәу мөлшерінде, содан кейін эритромицин 1 г/тәу әр 2 апта сайын кезектестіріп жүргізу туралы шешім қабылданды. Антибиотиктерді қабылдауды 2011 жылдың мамыр айынан бастап өз еркімен тоқтатты.

Орталық жүйке жүйесі жағынан симптомдар өз даму шегіне жетіп, диарея пайда болуынан толық регрессияға ұшырады.

Емі. Ұзақ антибактериялды заттарды қолдануға

негізделген. Емді ПТР бақылауында жүргізу ұсынылады. Пайда болған неврологиялық дефицит мидың ошақты зақымдануымен (инфаркт, гранулема) байланысты бұзылыстар жиі емге резистентті. Бірақ адекватты емнен соң көз қозғалту, когнитивті бұзылыстар, экстрапирамидалды синдромдар аздап регреске ұшырауы мүмкін. Кортикостероидтар көрсетілмеген. Ем ерте басталса, болжамы жақсы болады. Симптоматикалық мақсатта миоритмияны азайту үшін клонезепам, вальпрой қышқылы, пирацетам қолданылады. Акинетика-регидтік синдромда левадопа пепараттары және басқа да паркинсонға қарсы препараттар қолданылады, бірақ олардың әсері төмен.

Ем болмаған жағдайда бірнеше ай немесе жылдың ішінде деменция және акинетикалық мутизм дамины. Кейінен олар өлімге алып келеді.

Қорытынды

Қазіргі таңда көптеген айлар бойы эффективті антибактериалды терапия қабылдау барысында аурудың қоздырғыштары буын құрылымдарында тіршілік етуін жоғалтпайды. Сол себепті біз таңдалған тактика буындық синдромдардың толық жойылуына дейін емді жалғастыру керек деген шешім қабылдадық.

Науқасқа жоғарыда айтылған схема бойынша ем жүргізу басталды. Динамикалық бақылау жүргізілуде.

ҚОЛДАНЫЛҒАН ӘДЕБИЕТТЕР

- 1 Григорьев П.Я., Яковенко А.В. Клиническая гастроэнтерология. – М.: МИА, 2001. – С. 435–437
- 2 Парфенов А.И. Болезни кишечника: Руководство для врачей. – М.: Медицина, 2000. – С. 613
- 3 Рациональная фармакотерапия заболеваний органов пищеварения / под общ. ред. В.Т. Ивашкина. – М.: Литтерра, 2003. – С. 474–477
- 4 Ткаченко Е.И., Лисовский В.А. Ошибки в гастроэнтерологии. – М.: Бино, 2002. – С. 342–364
- 5 Irving E.J., Hunt R.H. Evidence-based gastroenterology. – Ontario, 2001. – P. 350
- 6 Lange U., Teichman J. Whipple arthritis diagnosis by molecular analysis of synovial fluid – current status of diagnosis and therapy // Rheumatology. – 2003. – Vol. 42. – P. 473–480
- 7 Puechal X. Whipple's disease // Joint Bone Spine. – 2002. – Vol. 69, N 2. – P. 133–140
- 8 Ratnaike R.N. Whipple's disease // Postgrad. Med. J. – 2000. – Vol. 76. – P. 760–766

РЕЗЮМЕ

Х.С. ОМАРОВА, Д.К. САЙЛАНОВА, Н.Б. БАЙЖИГИТОВА, М.С. ОРДАХАНОВА

Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова,

Городская клиническая больница №1, г. Алматы

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ С БОЛЕЗНЬЮ УИППЛА

Цель представления клинического наблюдения – продемонстрировать особенности клинических проявлений болезни Уиппла и лечения заболевания; сопоставить с данными литературы собственный двухлетний опыт наблюдения за пациентом.

Особенности клинического наблюдения. У больного 15 лет диагностирована болезнь Уиппла типичного течения с характерными симптомами диареи, потери массы тела, другими признаками мальабсорбции и поражениями ЦНС.

Сложность диагноза болезни Уиппла состояла в том, что внекишечные проявления задолго предшествовали клиническим симптомам, которые доминировали в развернутой стадии заболе-

вания. Решающим для диагноза послужило выявление у пациента при гистологическом исследовании слизистой оболочки тонкой кишки макрофагов, содержащих PAS-положительные гранулы.

Сложность лечения в описанном случае заключалась в том, что после назначения бисептола 960 мг/сут в течение 4 мес с последующим чередованием цефтриаксона и эритромицина по 1000 мг/сут (по 2 нед каждый препарат) сохранялся неярко выраженный симптом со стороны ЦНС, что послужило поводом для продолжения антибактериальной терапии.

Болезнь Уиппла следует заподозрить при наличии признаков мальабсорбции в сочетании с поражением суставов, сердечно-сосудистой, бронхолегочной и нервной систем. Диагноз подтверждается при наличии в лимфатических узлах и кишечнике макрофагов, содержащих PAS-положительный материал.

В отсутствие лечения в течение нескольких месяцев или лет развиваются деменция и акинетический мутизм, предвещающий скорый летальный исход.

Заключение: В настоящее время известно, что жизнеспособность возбудителя заболевания в суставных структурах не исчезает на протяжении многих месяцев с момента начала эффективной антибактериальной терапии, поэтому нами выбрана тактика ее продолжения вплоть до исчезновения суставного синдрома. Больному вновь начато лечение по ранее описанной схеме, проводится динамическое наблюдение.

Ключевые слова: болезнь Уиппла, синдром мальабсорбции, лимфаденопатия забрюшинных лимфатических узлов.

SUMMARY

H.S. OMAROVA, D.K. SAYLANOVA, N.B. BAIZHIGITOVA, M.S. ORDAHANOVA

Kazakh national medical university n.a. S.D Asfendiyarov, City Clinical Hospital N1, Almaty c.

FROM CLINICAL OBSERVATIONS OF WHIPPLE'S DISEASE

The purpose of presenting clinical observation. Demonstrate the clinical manifestations of Whipple's disease, and treatment of disease; compared with the literature own two-year experience of seeing the patient.

Features of clinical observation: The patient was diagnosed 15 years Whipple's disease with typical flow characteristic symptoms of diarrhea, weight loss, malabsorption and other signs of CNS lesions.

The complexity of the diagnosis of Whipple's disease was that long preceded the extraintestinal manifestations clinical symptoms, which dominated in the advanced stage of the disease. Decisive for the diagnosis was the identification of a patient by histological examination of small intestinal mucosa macrophages containing PAS-positive granules.

The complexity of treatment in the case described was that after the appointment Biseptolum 960 mg / day for 4 months followed by an alternation of ceftiraxone and erythromycin 1000 mg / day (2 weeks each drug) remained indistinct CNS symptoms, which led for continuation of antimicrobial therapy.

Whipple's disease should be suspected if there are signs of malabsorption in conjunction with joint disease, serdechno-sosudistoy, bronholegochnoy and nervous systems. Diagnosis is confirmed by the presence of lymph nodes in the gut and macrophages polozhitelny PAS-containing material.

Conclusion: It is now known that the viability of the causative agent in the joint structures persists for many months since the start of effective antibiotic therapy, so we have chosen the tactics of its continuation until the disappearance of the articular syndrome. The patient was initially treated again as previously described scheme, conducted follow-up.

In the absence of treatment for several months or years developing dementia and akinetic mutism, mean a quick death.

Key words: Whipple's disease, malabsorption syndrome, lymphadenopathy retroperitoneal lymph nodes.