Яковенко А. Ю.
БОЛЕЗНЬ УИППЛА
Харьковский национальный медицинский университет
Кафедра детских инфекционных болезней
Научный руководитель – к.м.н., доц. Жаркова Т.С.

Болезнь Уиппла (БУ) - системное инфекционное заболевание, одним из основных органов-мишеней является тонкая кишка, поражение которой сопровождается диареей и синдромом мальабсорбции.

Заболевание впервые описано в 1907 г. патологоанатомом J.H. Whipple под названием «интестинальная липодистрофия». Только в работах двух последних десятилетий с помощью полимеразной цепной реакции (ПЦР) из инфицированных тканей пациентов была выделена грамположительная бацилла, получившая название Tropheryma whipplei (TW). TW относится к убиквитарным (повсеместно распространенным) бактериям-комменсалам.

Частота ее выделения из фекалий здоровых носителей составляет 1,5–7%. По данным серологического мониторинга, IgG-антитела к *TW* методом вестерн-блот были выявлены в 52% случаев среди взрослых здоровых лиц и в 25% – среди детей до 4 лет. Болезнь встречается с частотой 0,5–1 случай на 1 млн населения. Поражаются преимущественно мужчины в возрасте 40-50 лет, не исключается и в других возрастных категориях, в частности, болезнь может дебютировать у детей 3 лет.

Предполагают, что первичное инфицирование осуществляется фекально-оральным путем в раннем детстве и протекает асимптомно или в виде быстро купирующегося гастроэнтерита. После длительного периода *TW*-персистенции наступает генерализация процесса с развитием классической симптоматики БУ. Это происходит у лиц с нарушением клеточного иммунитета, функциональной неполноценностью макрофагов, имеет значение также генетическая предрасположенность, поскольку установлено, что БУ часто ассоциирована с антигеном гистосовместимости HLA B27. *Заболевание не контагиозно, несмотря на то, что его инфекционная природа считается доказанной.*

Гистологическими исследованиями установлено, что *TW* накапливаются и размножается в макрофагах, где они продолжают размножаться. В ответ на инфекцию, происходит снижение Т-клеточного соотношения СD4/CD8 и экспрессии CD11 также макрофагами вырабатывается интерлейкин-16, снижается продукция интерлейкина-12 и γ-интерферона. Таким образом, макрофаги, несмотря на сохранную функцию фагоцитоза, теряют способность к лизису TW.

Болезнь имеет хроническое течение, годами, со сменой типичных стадий. На I стадии появляются внекишечные симптомы: лихорадка, полиартрит, лимфоаденопатия, на II — признаки тяжелого синдрома мальабсорбции, потому что в процесс вовлекается тонкая кишка. Диарея может сочетается с с расстройством всех видов обмена веществ (полифекалия, стеаторея, креаторея, амилорея). На III стадии нарастают истощение больного вплоть до кахексии. Частыми признаками являются: полигиповитаминоз, остеопороз и даже остеомаляция, В12 -фолиево- и железодефицитная анемия, трофические изменения кожи, ногтей, гипопротеинемические отеки, атрофия мышц. К тяжелым метаболическим расстройствам присоединяются неврологические симптомы, кардиальные и системные проявления (панкардит, полисерозит).

Клинические, рутинные лабораторные и инструментальные данные позволяют только заподозрить заболевание. Окончательная диагностика базируется на результатах гистопатологического (выявляются расширенные ворсинки с признаками лимфостаза, выраженная инфильтрация крупными пенистыми ШИК-положительными макрофагами). электронно-микроскопического исследований (в пораженных тканях (лимфатические узлы, ЦНС, спинномозговая жидкость, сердце, желудок, кишечник, печень, мышцы, лёгкие, костный мозг) обнаруживаются бациллоподобные тельца, они представляют собой клетки в форме палочек с трёхслойной оболочкой, их много в свободном состоянии в межклеточном пространстве, и в то же время они присутствуют внутри клетки). Для идентификации *TW* используют ПЦР. Перспективным представляется использование метода флюоресцентной гибридизации *in situ*, позволяющего дифференцировать активную инфекцию от *TW*-носительства.

Для лечения применяется антибиотикотерапия – тетрациклин, метациклин, бисептол, Ко-тримоксазол, вплоть до эрадикации бактерии из организма. Лечение должно контролироваться повторными биопсиями слизистой тонкой кишки. Прогноз БУ в большинстве случаев благоприятный. При своевременном лечении наступает ремиссия, рецидив - 8–35%.

Таким образом, БУ представляет собой мультисистемное заболевание с верифицированным инфекционным этиологическим агентом. Учитывая широкий спектр клинических проявлений, можно утверждать, что БУ может встретиться в практике врача любой специальности.

