



**НАЭРЕЗ**

Национальная ассоциация экспертов  
по редким заболеваниям

**ПАМЯТКА ДЛЯ ПЕДИАТРОВ И ВРАЧЕЙ ОБЩЕЙ ПРАКТИКИ**

## **Красные флаги аутоиммунных заболеваний у детей**

# **ВЗК**

МКБ K50–K52 · Гастроэнтерология

**Воспалительные заболевания кишечника у детей**

# ВЗК

МКБ K50–K52

## Воспалительные заболевания кишечника у детей

Воспалительные заболевания кишечника (ВЗК): болезнь Крона (БК) и язвенный колит (ЯК). При ЯК воспаление ограничено слизистой оболочкой толстой кишки, а при БК воспаление трансмуральное, возникает в любом отделе желудочно-кишечного тракта. Для обеих форм характерны боли в животе и диарея, а также внекишечные проявления. ВЗК могут быть связаны с жизнеугрожающими состояниями, включая первичный склерозирующий холангит, тромбозы и рак толстой кишки [2–4].

Раннюю форму с манифестацией до 6 лет называют ВЗК с очень ранним началом [5].

### Распространённость: оценить шансы встретить на приёме

Заболеваемость ВЗК на 100 000 человеко-лет: от 0,5 до 21,6 в странах Азии и от 0 до 21,3 в странах Европы, кроме Фарерских островов. На Фарерских островах заболеваемость ВЗК составила 41,5 на 100 000 человеко-лет [10].

Распространённость ВЗК на 100 000 населения колебалась в Азии от 5 до 52, в Европе от 31 до 75, в Канаде от 28 до 64, в Океании от 22 до 46 [10].

### Генетическая предрасположенность: зачем уточнять анамнез жизни

Риск ВЗК повышен в восемь раз у родственников первой линии пациентов с болезнью Крона и в четыре раза — у родственников первой линии с язвенным колитом [6].

**×8**

риск ВЗК у родственников первой линии пациентов с болезнью Крона [6]

**×4**

риск ВЗК у родственников первой линии пациентов с язвенным колитом [6]

## Мультисистемные проявления: как не пропустить ВЗК под маской другого состояния

Токсемия, метаболические и гематологические проявления на фоне нарушенного всасывания: лихорадка, общая слабость, потеря массы тела, задержка роста, задержка полового развития, анемия железодефицитная или анемия хронического воспаления [3,4].

### Кишечные проявления ЯК:

- хроническая или рецидивирующая диарея с кровью, преимущественно в ночное время;
- кровь в стуле;
- тенезмы;
- запоры при дистальном поражении;
- спастическая боль в животе [4].

### Частые симптомы поражения ЖКТ при БК:

- хроническая диарея, чаще без примеси крови;
- боль в животе упорного характера с чёткой локализацией;
- перианальные осложнения (хронические анальные трещины, парапроктит, свищи прямой кишки) [3].

### Внекишечные проявления при ЯК и БК

1. Аутоиммунные внекишечные проявления, связанные с активностью ВЗК: периферическая артропатия, олигомоноартрит, узловатая эритема, гангренозная пиодермия, синдром Свита, афтозный стоматит, увеит, ирит, иридоциклит, эписклерит [3].
2. Аутоиммунные внекишечные проявления, не связанные с активностью заболевания: полиартрит, анкилозирующий спондилит, сакроилеит, первичный склерозирующий холангит, остеопороз, остеомалация, псориаз [3].
3. Внекишечные проявления, обусловленные длительным воспалением и метаболическими нарушениями: холелитиаз, стеатоз печени, стеатогепатит, тромбоз периферических вен, тромбоз эмболия лёгочной артерии, амилоидоз [3].

### Риски отсроченной диагностики

Задержка диагноза была связана с повышенным риском осложнений и коморбидных состояний. Осложнения и коморбидные состояния: аутоиммунный гепатит, первичный склерозирующий холангит, увеит, панкреатит, венозная тромбоз эмболия, анкилозирующий спондилит, периферический артрит, гангренозная пиодермия, злокачественное новообразование желудочно-кишечного тракта [7].

## Диагностика: когда подозревать ВЗК

### Когда подозревать ЯК у ребёнка [4]:

1. Диарея с кровью, тенезмами, болями в животе в течение месяца или больше двух эпизодов диареи в течение 6 месяцев.
2. Исключены другие причины такой диареи.

### Когда подозревать БК [3]:

1. Патология ЖКТ от полости рта до анального канала: хроническое гранулематозное поражение слизистой оболочки губ или щёк; поражение пилородуоденальное, тонкой кишки, перианальное.
2. Поражение ЖКТ очаговое неравномерное.
3. Трансмуральный характер поражения: афтозные язвы, язвы-трещины, абсцессы, свищи.
4. Стриктуры.
5. Трансмуральное воспаление и лимфоидные скопления.
6. Нормальное содержание муцина в зоне активного воспаления слизистой оболочки толстой кишки.
7. Неказеозная гранулёма.

Диагноз БК достоверен, если есть три критерия или гранулёма в сочетании с ещё одним любым критерием [3].

## Аутоиммунная коморбидность: какие ещё состояния могут быть у детей с ВЗК

У пациентов с ВЗК чаще, чем в общей популяции встречаются иммуноопосредованные заболевания. В возрасте до 28 лет у них на 58% выше риск сахарного диабета 1 типа, чем в сопоставимой по возрасту и полу популяции [9]. Ещё при ВЗК повышен риск целиакии, а при БК — первичного склерозирующего холангита [8].

# +58%

выше риск сахарного диабета 1 типа у пациентов с ВЗК до 28 лет [9]

## Источники

1. Padoan A. и др. Inflammation, Autoinflammation and Autoimmunity in Inflammatory Bowel Diseases // *Curr. Issues Mol. Biol.* 2023. Т. 45, № 7. С. 5534–5557.
2. Saez A. и др. Pathophysiology of Inflammatory Bowel Disease: Innate Immune System // *Int. J. Mol. Sci.* 2023. Т. 24, № 2. С. 1526.
3. Союз педиатров России, Общероссийская общественная организация «Российская ассоциация детских хирургов», Автономная некоммерческая организация «Общество детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов». Клинические рекомендации. Болезнь Крона. Возрастная категория: дети. Утверждены Минздравом России в 2024 году. Веб-сайт: рубрикатор клинических рекомендаций.
4. Союз педиатров России, Общероссийская общественная организация «Российская ассоциация детских хирургов», Автономная некоммерческая организация «Общество детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов». Клинические рекомендации. Язвенный колит. Возрастная категория: дети. Утверждены Минздравом России в 2024 году. Веб-сайт: рубрикатор клинических рекомендаций.
5. Hall C. H. T., de Zoeten E. F. Understanding very early onset inflammatory bowel disease (VEOIBD) in relation to inborn errors of immunity // *Immunol. Rev.* 2024. Т. 322, № 1. С. 329–338.
6. El Hadad J. и др. The Genetics of Inflammatory Bowel Disease // *Mol. Diagn. Ther.* 2024. Т. 28, № 1. С. 27–35.
7. Sulkanen E. и др. Impact of diagnostic delay to the clinical presentation and associated factors in pediatric inflammatory bowel disease: a retrospective study // *BMC Gastroenterol.* 2021. Т. 21. С. 364.
8. Halling M. L. и др. Patients with inflammatory bowel disease have increased risk of autoimmune and inflammatory diseases // *World J. Gastroenterol.* 2017. Т. 23, № 33. С. 6137–6146.
9. Sun J. и др. Bidirectional association between inflammatory bowel disease and type 1 diabetes: a nationwide matched cohort and case-control study // *Lancet Reg. Health - Eur.* 2024. Т. 46. С. 101056.
10. Kuenzig M. E. и др. Twenty-first Century Trends in the Global Epidemiology of Pediatric-Onset Inflammatory Bowel Disease: Systematic Review // *Gastroenterology.* 2022. Т. 162, № 4. С. 1147–1159.e4.