

# КОНСПЕКТ ВРАЧА

ВЫПУСК № 34 (1637)

**Мальчик 12 лет поступил на госпитализацию по поводу большого дефицита массы тела.**

## Анамнез

Из **анамнеза жизни** известно, что ребенок от первой беременности. Роды в срок, физиологические. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Масса тела при рождении 3250 г, длина тела 51 см. Вскармливался грудью до 4 месяцев. Головку держал с 4 месяцев, переворачивался с 7 месяцев; начал сидеть и опираться на ножки с 6 месяцев; ходить с поддержкой с 8 месяцев. С рождения отмечалась мраморность кожи, снижение мышечной силы. Прививки получил по календарю. Перенес ветряную оспу в 6 лет, краснуху в 7 лет, ОРВИ болел редко. С 6 месяцев наблюдался у невролога по поводу перинатальной энцефалопатии (ПЭП) – смешанная форма, гипертензионно-гидроцефальный синдром. Получал курсами витаминотерапию, массаж. Диагноз ортопеда – левосторонний грудно-поясничный сколиоз I степени. Диагноз кардиолога – тахикардия, синусовые аритмии. В 2,5 года прооперирован по поводу правостороннего крипторхизма. С 11 лет наблюдается у эндокринолога по поводу зоба. С октября 2010 г. получал йодобаланс по 100 мкг/сут. Аллергологический анамнез не отягощен. Наследственность: рост матери 170 см, отца – 184 см; у бабушки по отцовской линии сахарный диабет 2-го типа, у бабушки по материнской линии узловой зоб (прооперирована), у мамы ребенка узловой зоб.

**Анамнез болезни.** С 2,5 лет стал плохо прибавлять в весе. Родители связывали это с операцией по поводу крипторхизма. В связи с этим амбулаторно наблюдался у педиатра. Анализы крови – общий и биохимический, анализы мочи без отклонений от нормы. Неоднократно (первый раз в 7 лет – 2006 г.) госпитализировался в эндокринологическое отделение Морозовской детской городской клинической больницы (МДГКБ) Москвы, где констатировалась генерализованная липоатрофия с сохранением подкожно-жирового слоя на лице. В это время в анализах крови – общем и биохимическом, в копрограмме, в гормональном профиле (ТТГ, свободный Т4, пролактин, кортизол, С-пептид, ИРИ) отклонений не обнаружено. Гликированный гемоглобин 6,1% (референсное значение до 6,0). МРТ головного мозга – незначительные атрофические изменения в веществе головного мозга. Офтальмологический статус – без патологии. По данным рентгенографии – костный возраст соответствует паспортному. Выписан с диагнозом «кахексия неуточненного генеза».

Ребенок был консультирован генетиком, диагноз – наследственная липодистрофия Берардинелли – Сейпа (?). Рекомендовано обследование в эндокринологическом отделении.

Обследован в Эндокринологическом научном центре в сентябре 2010 г. Свободный Т4 18,7 нмоль/л (референсные значения 11,5-23); ТТГ 2,61 мкЕд (0,17-3,0), кортизол 374 нмоль/л (170-720); эстрадиол менее 73,4 пмоль/л (99-117), тестостерон менее 0,69 нмоль/л (0-6,1); ЛГ менее 0,1 Ед/л (4-19); ФСГ 0,84 Ед/л (1,2-8,4). В анализах крови общем и биохимическом, коагулограмме – без отклонений. По данным УЗИ, со слов мамы ребенка, щитовидная железа увеличена. Получал препараты йода в течение 1 года.

В марте 2011 г. повторно обследован в ЭНЦ: в общем анализе крови эритроцитоз, тромбоцитопения. В биохимическом анализе крови – незначительное повышение КФК. В гормональном профиле (кортизол, ИФР-1, лептин, пролактин, тестостерон, инсулин, С-пептид, паратгормон), коагулограмма – без отклонений. МРТ головного мозга – изменения структуры аденогипофиза соответствуют наличию остаточной структуры кармана Ратке. По данным холтеровского мониторинга

ЭКГ – вариабельность ритма сердца с незначительным его снижением на фоне преобладания тахикастот, фиксируется стабильный зубец U, периодически с удлинением QT-интервала. Ребенок повторно консультирован генетиком. Выявлены доминирующие симптомы – генерализованная липодистрофия при сохранении подкожно-жирового слоя на лице, гипоплазия верхней и нижней челюсти. На основании этого была заподозрена мандибулоакральная дисплазия, обусловленная мутациями в гене LAMN A/C.

# Тотальная липоатрофия у ребенка. Клинический разбор

СГТТ (21.11.2011)

Минуты	Гликемия, ммоль/л	С-пептид, Ед/л	Инсулин, Ед/л
0	5,69	0,8	2,7
120	5,06	2,7	7,6

Проведен генетический анализ (секвенирование гена) – мутаций не выявлено. В течение месяца принимал низкокалорийную смесь в стандартной дозировке, нутрилон оптимум – без явной положительной динамики массы тела. В сентябре – октябре 2010 г. лечился по поводу фурункулеза.

С 29.11.2011 вновь находился в ЭНЦ. При обследовании: хронологический возраст 12 лет 9 месяцев, рост 143 см (SDS роста = -1,21), верхний сегмент 74 см (SDS = -2,6) нижний сегмент 69 см (SDS = -1,52), масса тела 18,2 кг (SDS = -6,01), ИМТ 8,95 кг/м<sup>2</sup> (SDS = -12,62).

Состояние относительно удовлетворительное, сознание ясное, положение активное, реакция на осмотр нормальная. Физическое развитие патологически низкое вследствие дефицита массы тела, негармоничное. Телосложение кахексичное. Подкожно-жировая клетчатка резко истончена, отеков нет.

Опорно-двигательный аппарат: имеются стигмы дисэмбриогенеза – преобладание мозгового черепа над лицевым, большие и низко посаженные ушные раковины, широкая переносица, треугольная форма лица. Сколиоз грудно-поясничного отдела, вдавленная грудная клетка, деформация коленных суставов, низкая ягодичная складка. Пассивные и активные движения в суставах в полном объеме. Мышечный тонус в верхних конечностях резко снижен. ЧСС 100/мин, АД 80/50 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный во всех отделах. Край печени ниже реберного края на 1,5-2 см. Стул ежедневный оформленный. Половое развитие по Таннер 1 (G1, p1). Яички в мошонке, Vd = 2 мл, Vs = 3 мл. Щитовидная железа увеличена визуально (зоб 2-й степени), при пальпации однородная. Клинически – состояние эутиреоза. Клинических признаков нарушения функции надпочечников не выявлено.

**Обследование.** Биохимический анализ крови: холестерин общий 4,6 ммоль/л (3,3-5,2), триглицериды 0,9 ммоль/л (0,1-2,2), АСТ 48 Ед/л (4-38), АЛТ 35,9 Ед/л (4-41), КФК 545,8 Ед/л (38-174), ГГТП 10,7 Ед/л (8-61), железо сывороточное 19,7 мкмоль/л (10,6-28,3), общий белок 77,7 г/л (69-87), общий билирубин 7,4 мкмоль/л (5,0-18,8), креатинин 22,0 мкмоль/л (62-106), натрий 135 ммоль/л (120-150), калий 4,6 ммоль/л (3,6-5,3), хлориды 95,0 ммоль/л (97-108), кальций ионизированный 1,09 ммоль/л (1,03-1,29),

щелочная фосфатаза 419 Ед/л (0-270), фосфор 1,64 ммоль/л (1,45-1,78).

Анализ крови на гормоны: ИФР-1 80,1 нг/мл (142-525), тестостерон 0,3 нмоль/л (0>5-12), ТТГ 1,5 мЕд/л (0,25-3,5), свободный Т4 21,1 пмоль/л (8,5-20).

УЗИ щитовидной железы: железа расположена типично, контуры четкие, ровные. Размеры: правая доля 5,1 x 1,9 x 1,0 см, левая – 4,6 x 1,8 x 0,9 см, толщина перешейка 0,4 см. Общий объем 8,2 мл (норма на S-0,8 2,4-3,8 мл). При цветной доплерографии – васкуляризация не усилена. Заключение: Эхо-признаки диффузного увеличения щитовидной железы.

**Заключение.** Ребенок 12 лет наблюдается в ЭНЦ с марта 2011 г. по поводу кахексии неясной этиологии. Доминирующий симптом – генерализованная липодистрофия. Заподозрена мандибулоакральная дисплазия при генетическом тестировании не подтвердилась.

Поджелудочная железа – головка 24 мм, тело 15 мм, хвост 26 мм (21, 16, 26). Вирсунгов проток в норме.

ЭГДС: фиброскоп 29-55 свободно введен в желудок, в желудке натошак небольшое количество желудочного содержимого. Желудок правильной формы, складки сформированы правильно. Привратник обычной формы, раскрывается более чем на 10 мм. В дистальном отделе слизистая оболочка двенадцатиперстной кишки истончена, сосудистый рисунок подчеркнут, складки тонкие. Гиперемии слизистой пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки нет. Заключение: атрофические (?) изменения слизистой двенадцатиперстной кишки.

Рентгеноконтрастное исследование ЖКТ с барием: первый снимок сделан через 12 часов после приема бариевой взвеси – она определяется в проекции малого таза, вероятно, в тонкой кишке.

Через 24 часа бариевая взвесь определяется в петлях тонкой кишки в виде отдельных глыбок в восходящем и нисходящем отделах ободочной и сигмовидной кишок и в прямой кишке.

**Консультация диетолога.** Биоэнергетическая недостаточность смешанного генеза III степени. Даны рекомендации по питанию.

**Консультация психолога.** С 2,5 лет после операции ребенок стал отставать в весе. Аппетит был сохранен. Перемены в психологическом состоянии окружающие не заметили. Живет с бабушкой и мамой. Отец ушел из семьи, когда ребенку было 5,5 года. С помещением детского сада стали отмечаться рвоты. В школе рвоты продолжались, иногда это происходило и дома. Рвоты продолжались с 6 до 10 лет. Имело место насильственное кормление – бабушка заставляла ребенка принимать пищу против его воли. После 11 лет насильственное кормление прекратилось. Были периоды, когда он просыпался ночью от головной боли и «холода в теле». Последний год эти явления прекратились. Ребенок жалуется на малый вес, говорит, что «невозможно есть больше, чтобы поправиться». Охотно вступает в контакт, мимика живая, глаза не прячет, эмоции адекватны ситуации. Фон настроения несколько понижен. Недоволен, что «часто приходится обследоваться». Знает, что его вес «очень мал». Предполагает, что не наберет вес, так как «быстро насыщается». Психологический диагноз: симптомы расстройства приема пищи. Рекомендовано: консультация психиатра, индивидуальная психотерапия в течение не менее одного года.

**Консультация психиатра.** На момент беседы обманов восприятия и суицидальных мыслей не выявлено. Психиатрический статус – во время беседы о своих переживаниях до конца не раскрывается. Тревожен. Из сверстников ни с кем не общается, на вопросы отвечает неохотно, голос тихий, слабый, речь несколько замедлена, односложными фразами, зрительный контакт кратковременный, тактильного контакта не избегает. Фон настроения снижен. Нарушений сна не отмечает. Аппетит снижен: «Я быстро насыщаюсь, мне достаточно одного бутерброда». Заключение: предположительно расстройство приема пищи неуточненное (F92.9 МКБ-10). Рекомендовано: наблюдение психиатра для уточнения диагноза; индивидуальная и семейная психотерапия в течение не менее 1 года.

**Клинический диагноз** – кахексия, тотальная липодистрофия неясного генеза. Большой получил парентеральное питание – волювен 500 мл (№ 3); оликлиномель 400 мл (№ 6), глюкозосолевой раствор в/в, креон, пептомен, рибоксин, витамин В<sub>6</sub>, элькар. Выписан в удовлет-

ворительном состоянии. Живот мягкий безболезненный. Стул регулярный. Прибавил в весе 2 кг.

## Дифференциальный диагноз

**Врожденный пилоростеноз.** В своей практике мы наблюдали девочку 12 лет, у которой диагностировали врожденный пилоростеноз, подтвержденный при гистологическом исследовании, поскольку больная была прооперирована. Жалобы на боли в животе, со слов мамы ребенка, появились с 2 лет. В возрасте 4 лет была госпитализирована по поводу боли в животе, и при ЭГДС был выявлен антральный гастрит, умеренно выраженный дуоденит. При рН-метрии выявлена гиперацидность. В возрасте 6-9 лет рецидивирующие боли в животе, обильные рвоты. По данным УЗИ всякий раз отмечалось большое количество содержимого в желудке натощак. Запоры – стул 1 раз в 3 дня. При поступлении выраженный эксикоз. Больная была истощена, отмечались признаки высокой кишечной непроходимости – шум плеска при перкуссии в эпигастральной области, сегментирующая перистальтика кишечника (симптом «песочных часов»), при пальпации в эпигастральной области справа пальпировалось образование размером 3-4 см мягкоэластической консистенции. При рентгеноконтрастном исследовании ЖКТ – значительное увеличение в объеме желудка и задержка в нем контрастного вещества более чем 12 часов. После операции был получен положительный эффект – прекратились рвоты, восстановился стул, девочка стала набирать вес. Анамнез жизни и болезни свидетельствовал в пользу врожденного характера частичной непроходимости пилорического отдела ЖКТ. Такие случаи описаны в литературе. Больные с врожденным пилоростенозом не всегда оперируются в первые месяцы жизни. Стеноз может быть неполным, частичным. Пища проходит из желудка в двенадцатиперстную кишку. Везикул растёт, развивается, но по мере взросления характер пищи меняется с жидкой на полужидкую. Потом он начинает получать более твердую пищу, и тогда начинает сказываться затрудненный пассаж ее через верхние отделы ЖКТ. Появляются боли в животе, рвоты, «голодные» запоры. Таким образом, врожденный порок пилорического отдела может клинически проявиться в более старшем детском возрасте.

**Дисплазия соединительной ткани.** У больного отмечены такие признаки ДСТ, как сколиоз грудно-поясничного отдела, воронкообразная деформация грудной клетки, низкое расположение ягодичной складки, мышечная слабость. В какой мере это могло повлиять на моторику ЖКТ и стать причиной дефицита массы тела, неясно.

**Целиакия.** Болезнь полисимптомная, с вовлечением в патологический процесс многих органов, прежде всего органов пищеварения. Явных признаков синдрома мальабсорбции (полифекалия, увеличение окружности живота) у больного не было. Однако при исследовании на выявление Ig-антител к трансглутаминазам и глиадину убедительных данных в пользу такого диагноза получено не было.

## Синдромы тотальной липодистрофии (липоатрофии)

Как справедливо отмечают врачи ЭНЦ в своем заключении по результатам последней госпитализации в детское отделение центра, доминирующим симптомом у больного является генерализованная липодистрофия. В литературе имеется по крайней мере три синдромных патологических состояния, при которых этот симптом является ведущим, именно он послужил основным поводом для обращения за медицинской помощью.

**Мандибулоакральная дисплазия.** Это редкое заболевание аутосомно-рецессивного типа наследования. Характеризуется задержкой роста, прогрессирующими аномалиями скелета: задержка сращения черепных родничков, гипоплазия нижней челюсти, акроостеоз (изъявление кожи ладоней и подошв, остеолитический фаланг пальцев стоп и кистей рук), контрактура суставов. Отмечаются признаки, напоминающие детскую прогерия: «птичье лицо», вы-

сокий голос, алопеция, кожная атрофия и дисплазия ногтевых пластинок. В полном объеме эти симптомы синдрома не были описаны врачами эндокринологического отделения. Отмечены лишь незначительные изменения скелета и особенности черт лица. Липодистрофия при этом синдроме бывает двух типов: тип А – частичное уменьшение подкожно-жировой клетчатки на конечностях и увеличение жирового слоя на лице и шее; тип В – генерализованная липодистрофия (липоатрофия). У некоторых больных развивается гиперинсулинизм, резистентность к инсулину, снижение толерантности к глюкозе и гиперлипидемия. При генетическом анализе выявляется мутация в гене LAMN A/C. У обсуждаемого больного этот диагноз по результатам генетического исследования не подтвердился. Не было выявлено гиперинсулинизма и гиперлипидемии.

**Врожденная липоатрофия Берардинелли – Сейпа (ВЛБС).** Крайне редкое врожденное заболевание (популяционная частота неизвестна). Характеризуется резким дефицитом жировой ткани, что ведет к заметной гипертриглицеридемии, что, в свою очередь, ведет к накоплению триглицерида в мышечной ткани, печени и стенке артерий. Следствием этих метаболических нарушений становятся стеатоз печени и цирроз органа, инсулиновая резистентность, диабет и атеросклероз. Эти осложнения носят фатальный характер в третьей декаде жизни. Одной из причин дефицита жировой ткани может быть дефицит лептина. Он представляет собой белок, секретлируемый белой жировой тканью, и играет большую роль в балансе энергетического метаболизма, чувства насыщения, энергетических затрат и регуляции массы тела. Прямым следствием отсутствия подкожных адипоцитов является дефицит лептина. У детей, больных ВЛБС, лептин практически не определяется, что свидетельствует о глубоком дефиците этого гормона. Имеются работы, в частности при наблюдении за детьми с тотальной липоатрофией, у которых заместительная терапия лептином привела к коррекции нарушений: уменьшению уровня стеатоза печени, обратному развитию инсулиновой резистентности, снижению уровня триглицеридов. Мысль о наличии у больного этого синдрома возникла у врачей при госпитализации в 2007 г. в МДГКБ. Генетиком, консультировавшим больного, было высказано предположение о ВЛБС и рекомендовано обследование в эндокринологическом стационаре. Однако, как указано выше, генетическое исследование проведено не было. Видимо, потому, что лептин у больного находился в пределах нормы, что исключало диагноз ВЛДС.

**Синдром (болезнь) Симмондса.** Болезнь развивается вследствие патологии гипофиза, чаще всего опухоли. Из-за гипофизарной недостаточности резко страдают функции практически всех эндокринных желез. Снижается продукция Т3, Т4, кортизола, эстрадиола, прогестерона, тестостерона и др. Определение уровня этих гормонов в крови является основным диагностическим приемом. В клинической картине преобладает выраженная кахексия. Подкожно-жировая клетчатка отсутствует не только на туловище и конечностях, но и на лице, что придает ему старческий вид. Снижение массы тела происходит очень быстро – до 3-6 кг/мес., иногда быстрее. Отмечается атрофия не только подкожно-жировой клетчатки, но и кожи, мышечной ткани, внутренних органов. Отмечаются брадикардия, слабость, сонливость, апатия, отсутствие аппетита, запоры. Сохранение подкожно-жировой клетчатки на лице и медленное прогрессирование дефицита массы тела, нормальные показатели гормонального профиля исключали диагноз этого тяжелого заболевания.

**Синдром Лоуренса.** Синоним – липоатрофический диабет отражает два главных патологических состояния, характеризующих эту болезнь: липоатрофия и нарушение углеводного обмена. Проявляется как врожденное и приобретенное заболевание. Заболевание может развиваться в любом, включая детский, возрасте, но чаще болеют женщины в возрасте до 40 лет. Основу патогенеза составляет врожденная неполноценность

специфической ферментной системы и отсутствие на адипоцитах рецепторов для триглицеридов. Из мочи больных выделен белок, возможно, гипофизарного происхождения, обладающий жиромобилизующим действием. Вследствие этого нарушается депонирование жира в адипоцитах. Как следствие, развивается гиперинсулинемия вследствие жировой дистрофии печени и снижения функции захвата печеночными клетками инсулина. В последующем развивается инсулинорезистентность и гипергликемия.

В клинической картине присутствует тотальная липоатрофия, идиопатическая гипертрофия скелетной мускулатуры, артериальная гипертензия. Нарушение углеводного обмена приводит к развитию сахарного диабета. В биохимическом анализе крови отмечается повышение уровня триглицеридов, холестерина. Наблюдаются признаки дисморфизма – прогнатизм, крупные кисти рук и стопы, увеличение размеров внутренних органов. У нашего больного не было гипертрофии скелетной мускулатуры и артериальной гипертензии.

**Психогенная анорексия (anorexia nervosa).** Тяжелое приобретенное заболевание. Смертность достигает, по разным данным, до 10% и более. Другое название – психогенная анорексия, что подчеркивает ее связь с изменением психики больного. Болеют преимущественно девочки подросткового возраста и молодые женщины. Описание болезни можно встретить в монографиях и руководствах по педиатрии начала XX века. Однако в последнее время заболеваемость приняла характер «тихой» эпидемии, что связывают с подражанием топ-моделям. Иногда толчком к развитию болезни служит неосторожное замечание сверстников о недостатках фигуры девочки – слишком большой вес. Наиболее ранний дебют заболевания, отмеченный в наших наблюдениях (2010), – 8 лет, чаще оно развивается в 12-16 лет. При осмотре отмечается почти полное отсутствие подкожно-жировой клетчатки на всех участках тела. Больные резко ограничивают себя в еде, доводят себя до полного истощения. После приема пищи, даже в ограниченном количестве, вызывают рвоту, чтобы избавиться от пищи. Характерны «голодные» запоры. Нарушается физическое и половое развитие. Прекращаются менструации, нарушаются функции многих органов, в первую очередь органов пищеварения, выявляются клинко-эндоскопические признаки хронического гастродуоденита, дискинетические явления – рефлюксы. Больные консультируются психиатрами и, как правило, переводятся из соматического отделения в психиатрическое.

**Обсуждение.** В анамнезе нашего больного нарастающий дефицит массы тела отмечен его мамой начиная с 2,5 лет. Врожденный пилоростеноз далеко не всегда ассоциирован с полной непроходимостью пилорического отдела, стеноз может быть частичным. Пока ребенок получает по возрасту жидкую и полужидкую пищу, проблем не возникает. Но с переходом питания на твердую пищу, картина меняется, в том числе происходит замедление нарастания массы тела. При дополнительном расспросе мамы были отмечены эпизоды болей в животе, периодически рвоты. Однако эти симптомы не были постоянными. Более всего родителей беспокоило значительное похудение ребенка. Его общее состояние не было нарушено: он посещал школу, успеваемость была удовлетворительной, повышенной утомляемости или слабости не было отмечено.

Выявленные при физикальном обследовании больного шум плеска и сегментирующая перистальтика в эпигастральной области (симптом «песочных часов»), частые перистальтические шумы при аускультации брюшной полости давали основание думать о высокой кишечной непроходимости, в частности – пилоростенозе. Однако ни данные ЭГДС – «привратник раскрывается более чем 10 мм», ни данные рентгеноконтрастного исследования ЖКТ не подтвердили это предположение. Возможно, указанные выше симптомы были обусловлены гипотонией не только скелетной мускулатуры («резко снижен мышечный тонус верхних конечностей»), но и висцеральной, гладкомышечной. Тем не менее

имея опыт диагностики пилоростеноза у девочки 12 лет, было решено провести исследование на выявление такой же ситуации у обсуждаемого больного (рентгеноконтрастное исследование ЖКТ), однако предполагаемый диагноз не подтвердился.

Не было получено данных, которые бы послужили основанием для диагноза целиакии, мандибулоакральной дисплазии, синдрома Берардинелли – Сейпа, Лоуренса, Симмондса, психогенной анорексии.

Оставалось искать другие возможные причины тотальной липоатрофии у больного. Для этого были проведены консультации с психологом и психиатром. Был выявлен факт насильственного кормления ребенка с раннего возраста. С самого начала ведения ребенка в нашем отделении обратило на себя внимание, что основная забота о нем осуществляется бабушкой. Она играла главную роль в его судьбе, занималась поисками объяснения «худобы» внука. После выписки больного из нашего отделения бабушка избегала контакта с лечащим врачом, желавшим проследить за состоянием здоровья ребенка в катамнезе. Она не разрешила сфотографировать ребенка для иллюстрации клинического наблюдения.

Психолого-психиатрическая консультация дала заключение о возможности психического расстройства у больного. В связи с чем, по-видимому, и было рекомендовано обращение за помощью к психотерапевту и наблюдение психиатра в дальнейшем.

Можно полагать, что в данном наблюдении имеет место сочетание ряда причин в развитии тотальной липоатрофии. Прежде всего, обращает на себя внимание выраженное нарушение пищевого поведения. Известно, что насильственное кормление с раннего возраста приводит к отрицательному отношению к пище, нередко продолжающееся и в более старшем детском и даже во взрослом возрасте. Такие лица отличаются дефицитом массы тела на протяжении всей жизни. При длительном голодании, в том числе и частичном, как это наблюдается у обсуждаемого больного, развивается интолерантность органов ЖКТ к пище, которая проявляется быстрым насыщением, при попытке накормить «досыта» – рвотой, и усугубляется с течением времени. Такие симптомы могут наблюдаться при уменьшении от разных причин объема желудка. Однако ни при эндоскопическом, ни при рентгенологическом исследовании этого не было выявлено. Восстановить толерантность к пище, то есть активность пищеварительных ферментов, редко удается даже при очень постепенном увеличении пищевой нагрузки. Подобная ситуация была у больного. В этих случаях для восстановления толерантности к пище прибегают к назначению полного или частичного парентерального питания. Назначение частичного парентерального питания больному дало положительный результат даже в короткие сроки – за 2 недели прибавка в весе составила 2 кг. Помимо этого, у больного имели место и другие факторы, роль которых в развитии липоатрофии нельзя исключить: перинатальная энцефалопатия с гипертензионно-гидроцефальным синдромом в грудном возрасте, оперативное вмешательство в раннем детском возрасте, уход отца из семьи, гиперопека со стороны бабушки ребенка.

**Клинический диагноз:** кахексия (тотальная липоатрофия) вследствие нарушения пищевого поведения многофакторного генеза.

Рудольф АРТАМОНОВ,  
профессор.

Елена БЕКТАШЬЯНЦ,  
доцент кафедры детских болезней  
лечебного факультета.

Российский национальный  
исследовательский медицинский  
университет им. Н.И.Пирогова.

Людмила ГЛАЗУНОВА,  
заведующая 15-м отделением.

Юлия КОРОСТЕЛЁВА,  
ординатор отделения.

Морозовская детская  
городская клиническая больница.