

KAPITOLY K ATESTACI Z PEDIATRIE

Malabsorpční syndromy

*Malabsorption syndromes*Martina Ambrozová^{1,2}, Matěj Hrunka^{1,2}, Petr Jabandžiev^{1,2,3}¹Pediatrická klinika,
Fakultní nemocnice Brno²Lékařská fakulta,
Masarykova univerzita, Brno³RECETOX, Přírodovědecká
fakulta, Masarykova univerzita,
Brno

SOUHRN

Ambrozová M, Hrunka M, Jabandžiev P. Malabsorpční syndromy

Malabsorpční syndromy představují rozsáhlou skupinu onemocnění, pro která je typická porucha intraluminálního trávení či vstřebávání živin. Klinicky se manifestují jako průjem, steatorrea, nadýmání anebo neprospívání. Některé jednotky mohou být doprovázeny i specifickými příznaky, jako jsou např. otoky, paličkovité prsty a perianální exantém. Článek má za cíl na základě recentních poznatků malabsorpční syndromy přehledně klasifikovat a shrnout jejich etiologii, etiopatogenezi a klinickou manifestaci. Nedílnou součástí textu je rovněž přiblížení aktuálních diagnostických a léčebných postupů. V souladu se zaměřením rubriky budou diskutovány zejména nozologické jednotky s častějším výskytem. Vzácnější choroby (např. malabsorpce při reakci štěpu proti hostiteli) budou zmíněny jen okrajově a čtenáři budou poskytnuty recentní zdroje s podrobnějšími informacemi.

Klíčová slova: malabsorpční syndrom, chronická cholestáza, exokrinní pankreatická insuficience, celiakie, exsudativní enteropatie, deficit laktázy, syndrom krátkého střeva, bakteriální přerůstání.

SUMMARY

Ambrozová M, Hrunka M, Jabandžiev P. Malabsorption syndromes

Malabsorption syndromes represent a large group of diseases characterized by impaired intraluminal digestion or nutrient absorption and typically manifest as diarrhea, steatorrhea, bloating and/or failure to thrive. Some diseases may be accompanied by specific symptoms such as oedema, digital clubbing and perianal exanthema. This article aims to classify malabsorption syndromes based on recent findings and summarize their etiology, etiopathogenesis and clinical manifestation. We review current diagnostic and therapeutic approaches. In accordance with the section in which the text will be published, frequent nosological entities will be discussed. Rarer diseases (such as malabsorption due to graft versus host disease) will be mentioned briefly, we direct readers to relevant and detailed sources.

Key words: malabsorption syndrome, chronic cholestasis, exocrine pancreatic insufficiency, celiac disease, protein-losing enteropathy, lactase deficiency, short bowel syndrome, small intestinal bacterial overgrowth.

Podpořeno MZ ČR – RVO
(FNBr, 65269705) a MZ ČR –
NU23-06-00553.**Korespondenční adresa:**doc. MUDr. Petr Jabandžiev, Ph.D.
Pediatrická klinika FN Brno
Černopolní 212/9
613 00 Brno
jabandžiev.petr@fnbrno.cz

ÚVOD

Malabsorpční syndrom (MAS) je definován jako soubor příznaků doprovázející řadu onemocnění, u nichž je přítomna porucha intraluminálního trávení (maldigesce) nebo vstřebávání živin (malabsorpce).^(1–3) Tato definice se odlišuje od dříve užívaného přístupu, který MAS definoval jako soubor příznaků, který se vyskytuje u onemocnění, při nichž je v trávicím ústrojí přítomna porucha jedné nebo několika funkcí, tj. trávení, vstřebávání, sekrece a motility.⁽⁴⁾ V našem

textu vycházíme z novější definice, o kterou opíráme i klasifikaci MAS.

MAS představují onemocnění postihující tenké střevo, pankreas, játra, biliární trakt anebo žaludek a mohou mít projevy gastrointestinální i extraintestinální. Jejich důsledkem je neschopnost střevní sliznice absorbovat jeden nebo více nutrientů. MAS je klinickou diagnózou, malabsorpce je patofyziologický děj vedoucí k MAS.

Tab. 1: **Klinická manifestace malabsorpčního syndromu, upraveno podle^(1,4)**

Průjem
Steatorea
Nadýmání, abdominální diskomfort
Neprospívání, ztráta tělesné hmotnosti
Ztráta svalové hmoty, ztráta podkožního tuku, zvýraznění kožních řas
Opožděná puberta

Do klinického obrazu MAS (tab. 1) patří zejména průjem, steatorea a nadýmání. Steatorea je definována jako mastná, mazlavá, kašovitá a objemná stolice šedé barvy s pronikavým zápachem.^(1,4,5) Dále se MAS může projevit neprospíváním, ztrátou tělesné hmotnosti anebo opožděnou pubertou. V případě dlouhotrvající malabsorpce může být výsledkem růstová retardace (například při pozdně diagnostikované celiakii), defekty skloviny a osteoporóza (jako následek malabsorpce vápníku a vitamínu D) nebo koagulopatie (jako následek malabsorpce vitamínu K).⁽¹⁾ Specifické doprovodné příznaky jako např. edémy, paličkovité prsty, perianální exantém nebo typická stigmatizace

v obličejí mohou vést ke konkrétní diagnóze (exsudativní enteropatie, cystická fibróza, malabsorpce sacharidů či *acrodermatitis enteropathica*, Johansonův–Blizzardův syndrom a další).⁽¹⁾

Z patofyziologického hlediska může být malabsorpce způsobena buď poruchou intraluminálního trávení (maldigestce), anebo poruchou vstřebávání živin přes sliznici tenkého střeva (malabsorpce) – viz tab. 2.

Dále dělíme MAS na generalizované, kdy dochází k malabsorpci všech živin, a na selektivní, které se týkají pouze určitých složek stravy. MAS je také možné rozdělit na primární a sekundární. U primárních MAS je defekt lokalizovaný přímo v enterocytu, jako je tomu u celiakie a Whippleovy nemoci. K sekundárním MAS pak řadíme všechna ostatní onemocnění s příznaky malabsorpce.⁽⁴⁾

PORUCHA INTRALUMINÁLNÍ FÁZE TRÁVENÍ

Porucha intraluminálního trávení patří mezi sekundární MAS. Mezi její příčiny řadíme chronickou cholestázu, exokrinní insuficienci pankreatu a abnormálně nízké pH žaludku.⁽⁴⁾

Tab. 2: **Klasifikace malabsorpčního syndromu z patofyziologického hlediska, upraveno podle^(1,4)**

Porucha intraluminálního trávení	
Chronická cholestáza	
Exokrinní pankreatická insuficience	
Stav po operaci žaludku	
Porucha vstřebávání přes sliznici tenkého střeva	
Porucha slizničního epitelu	Celiakie
	Whippleova nemoc
	Střevní enzymopatie
	Transportní defekty
	Vrozené intestinální slizniční defekty
	Eozinofilní enteropatie
	Potravinové alergie
	Polékové poškození enterocytů
	Tropická sprue
Exsudativní enteropatie	
Syndrom krátkého střeva	
Infekce parazity	
Bakteriální přerůstání	
Enteropatie při imunodeficienci	
Autoimunitní enteropatie	
Zánětlivá onemocnění tenkého střeva	
Malnutrice	
Endokrinní onemocnění (hypertyreóza, hypokortikalismus)	
Poškození tenkého střeva chemickými a fyzikálními vlivy (cytostatika, ionizační záření)	
Systémová onemocnění s postižením tenkého střeva (amyloidóza, T-lymfom)	

Chronická cholestáza

Chronická cholestáza u dětí vzniká např. na podkladě biliár-ní atrezie, Alagillova syndromu anebo primární sklerozující cholangitidy. Dlouhotrvající cholestáza způsobuje maldi-gesci tuků – tuky nejsou dostatečně emulzifikovány, což má za následek malabsorpci mastných kyselin s dlouhým řetěz-cem. Ty se dostávají poté ve vysoké koncentraci do tlustého střeva, kde podléhají bakteriálnímu metabolismu,⁽⁶⁾ což se klinicky projeví plynatostí, meteorismem a dalšími příznaky MAS.

Exokrinní pankreatická insuficience

Exokrinní pankreatická insuficience (EPI) rovněž vede k maldigesci tuků. Dochází k ní na podkladě nedostatečné hydrolyzy triglyceridů lipázou. Významný je pokles lipázy pod 10 %.⁽⁴⁾ Dalším etiopatogenetickým mechanismem, kte-rý se s předcházejícím může kombinovat, je nedostatečná sekrece bikarbonátu do pankreatické šťávy vedoucí ke sní-žení intraluminálního pH.⁽⁵⁾ Cystická fibróza je nejčastější příčinou EPI u dětí,⁽⁷⁾ mezi další příčiny patří chronická pan-kreatitida nebo Shwachmanův–Diamondův syndrom.⁽⁴⁾

Abnormálně nízké žaludeční pH

Abnormálně nízké žaludeční pH (pod 4), vznikající např. po resekčních operacích žaludku, vede k inaktivaci pan-kreatické lipázy v proximální části tenkého střeva a k výraz-ně zrychlené pasáži tráveniny tenkým střevem, a tím pádem nedostatečné absorpci živin.⁽⁶⁾

PORUCHA ABSORPCE ŽIVIN PŘES SLIZNICI TENKÉHO STŘEVA

Celiakie (gluten senzitivní enteropatie)

Celiakie je celoživotní imunitně zprostředkované systémové onemocnění tenkého střeva způsobené senzitivitou k pře-ničnému glutenu a příbuzným prolaminům žita a ječmene u geneticky predisponovaných jedinců.^(4,8) Klinický obraz může být různorodý (viz níže). Charakteristická je pozitiva protilátek specifických pro celiakii, přítomnost HLA-DQ2 nebo HLA-DQ8 haplotypu a poškození sliznice tenkého střeva (enteropatie). Lepek (a příbuzné prolaminy) je v největ-ším množství obsažen v pšenici a dále v žitě, ječmenu a ovsu. Obsah prolaminů v ovsu je v porovnání s ostatními obilo-vinami menší a také jsou méně imunogenní, přibližně 95 % pacientů s celiakií oves snáší. Nicméně oves je často konta-minován příměsí jiných obilovin (nejčastěji ječmene).⁽⁹⁾ V České republice se prevalence celiakie předpoklá-dá mezi 1 : 200 až 1 : 250,⁽⁴⁾ dívky jsou postiženy 2× častěji než chlapci.⁽¹⁰⁾ Etiopatogeneticky se uplatňují dva základ-ní faktory, a to genetická predispozice a expozice glutenu. Celiakie je spojena s geny kódujícími HLA antigeny II. třídy DQ2 a DQ8, které má 35–40 % běžné populace, celiakií však onemocní pouze přibližně 1 % populace.⁽¹⁰⁾ Ztráta imunitní

Tab. 3: Gastrointestinální projevy celiakie, upraveno podle^(4,9,10)

Bolesti břicha
Steatorea
Průjem
Zácpa
Zvracení
Nechutenství

tolerance ke gliadinu a dalším prolaminům vede k tomu, že enzym tkáňová transglutamináza je identifikován jako antigen, což má za následek tvorbu protilátek proti tkáňo-vé transglutamináze (anti-TG) a gliadinu a dále vznik au-toimunitní reakce, která poškozuje střevní sliznici a vede ke vzniku MAS.^(6,10) Historicky se klinická manifestace celiakie dělí na formu klasickou a neklasickou. Klasická forma celiakie se mani-festuje obvykle mezi 6. měsícem až 2. rokem – po zavedení lepku do jídelníčku.⁽¹⁰⁾ Jsou pro ni typické gastrointestinální symptomy (tab. 3). Děti jsou mrzuté, přestanou prospívat na hmotnosti, dochází k opoždění růstu. U kojenců a bato-lat je typické velké břicho kontrastující s jinak povšechnou hypotrofií. Pokud není diagnóza stanovena včas, může dojít k těžké malnutrici. Neklasická forma celiakie se manifestuje u starších dětí a adolescentů extraintestinálními symptomy (tab. 4). V dnešní době je častější než forma klasická.⁽¹⁰⁾ Často jedi-ným a jedním z nejčastějších extraintestinálních projevů je sideropenická anemie nereagující na feroterapii.^(1,10)

Tab. 4: Extraintestinální symptomy celiakie, upraveno podle^(1,4,9,10)

Hematologické projevy	Sideropenická anemie
Skeletální projev	Osteopenie
	Častější zlomeniny
	Artralgie
Celkové projevy	Neprospívání
	Váhový úbytek
	Zpomalení růstové rychlosti až zástava růstu
Porucha pubertální-ho zrání	Opoždění puberty
	Amenorea
Kožní a slizniční projevy	Dermatitis herpetiformis Duhring
	Rekurentní aftózní stomatitis
Neurologické projevy	Bolesti hlavy
	Cerebelární ataxie
	Hypotonie
	Poruchy učení
	Deprese
Další projevy	Zvýšené jaterní testy
	Chronická únava

Tab. 5: Onemocnění asociovaná s celiakií, upraveno podle^(8,10)

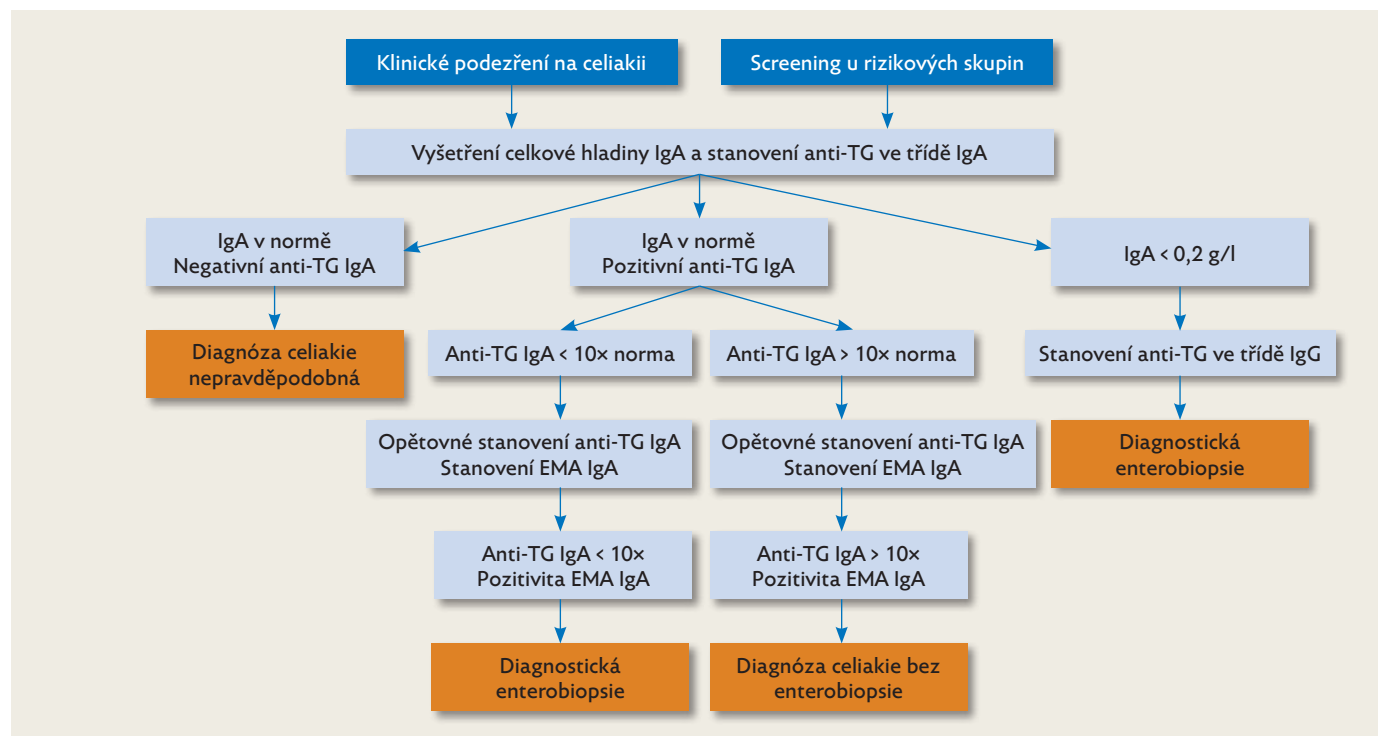
Diabetes mellitus 1. typu
Autoimunitní tyreoiditida
Autoimunitní hepatitida
Deficit sérového IgA
IgA nefropatie
Downův syndrom
Turnerův syndrom
Juvenilní idiopatická artritida

U pacientů s celiakií je popisována zvýšená incidence některých onemocnění. Jedná se o tzv. přidružená (asociovaná) onemocnění (tab. 5), jejichž projevy mohou překrývat projevy celiakie.^(8–10) Tato onemocnění se u osob s celiakií vyskytují až 10× častěji než ve zdravé populaci. Prevalence přidružených onemocnění je u dětí s celiakií až 20,7 %, u dospělých až 30,1 %, ⁽¹⁰⁾ což je vysvětlováno delší expozicí lepku. U pacientů s celiakií, kteří dodržují bezlepkovou dietu, je riziko vzniku přidružených onemocnění výrazně menší.⁽¹⁰⁾

Dle doporučení Evropské společnosti pro dětskou gastroenterologii, hepatologii a výživu (ESPGHAN) bychom měli na celiakii pomyslet u dětí trpících příznaky uvedenými v tab. 4 a u asociovaných onemocnění uvedených v tab. 5. Selektivní screening je pak indikován u těchto pacientů a u prvostupňových příbuzných pacientů s již potvrzenou celiakií.⁽⁸⁾

Diagnostický postup ke stanovení diagnózy celiakie prošel v roce 2020 zásadní změnou, podrobně viz obr. 1. V případě jasné positivity protilátek anti-TG IgA (10× nad normu) ze dvou vzorků krve, positivity protilátek proti endomysiu (EMA) ve třídě IgA a vyloučení IgA deficitu, lze diagnózu celiakie stanovit bez diagnostické biopsie z duodena – tzv. non-biopsy postup. V ostatních případech (elevace anti-TG méně než 10× nad normu, deficit IgA atd.) je indikovaná diagnostická biopsie z duodena, tj. odběr vzorků z duodena při ezofagogastroduodenoskopii. Biopát je hodnocen podle Marshovy–Oberhuberovy klasifikace,⁽¹¹⁾ která posuzuje změny sliznice tenkého střeva (atrofie klků, hyperplazie krypt a infiltrace sliznice intraepiteliálními lymfocyty), celiakie je diagnostikována od 2. stupně Marshovy–Oberhuberovy klasifikace.⁽¹⁰⁾

Kauzální léčbou celiakie je celoživotní bezlepková dieta – tj. vyloučení potravin a nápojů z pšenice, žita a ječmene. Co se ovsu týče, tak ten je možné po dosažení remise postupně zavádět za současné klinické a laboratorní kontroly. Oves ale nesmí být kontaminovaný jinými obilovinami obsahujícími lepek, proto na trhu v ČR běžně dostupný oves nelze doporučit jako součást bezlepkové diety.⁽⁹⁾ Vzhledem k častému sekundárnímu deficitu disacharidáz někteří pacienti netolerují v iniciální fázi léčby mléčné výrobky s obsahem laktózy. Přibližně jeden měsíc po zahájení bezlepkové diety dochází k úpravě deficitu laktázy a k obnovení tolerance mléčných výrobků.^(4,13) Cca 6 měsíců po zavedení bezlepkové diety dochází k normalizaci sliznice tenkého střeva.⁽⁴⁾

Obr. 1: Diagnostika celiakie u dětí, upraveno podle^(8,10,12)

IgA – imunoglobulin A, anti-TG – protilátky proti tkáňové transglutamináze, EMA – protilátky proti endomysiu.

Tab. 6: Etiopatogeneze exsudativní enteropatie, upraveno podle^(4,14)

Abnormální funkce lymfatického systému	Primární střevní lymfangiectazie	
	Sekundární střevní lymfangiectazie	Konstriktivní perikarditida
		Městnavé srdeční selhání
		Kardiomyopatie
		Stav po Fontanově operaci
		Obstrukce lymfatik
Poškození sliznice tenkého střeva	Celiakie	
	Infekce	<i>Salmonella, Shigella, Campylobacter, Clostridium difficile</i>
		<i>Giardia intestinalis</i>
		<i>Rotavirus</i>
	Nespecifické střevní záněty	
	Henochova–Schönleinova purpura	
	Eozinofilní gastroenteritida	
	Potravinové alergie	
	Nekrotizující enterokolitida	
	Malignity gastrointestinálního traktu	
	Ménétrierova nemoc	
	NSAID enteropatie	

Obávanou, leč raritní iniciální manifestací celiakie může být celiakální krize, která se může rozvinout zejména u kojenců a batolat. Ta se vyznačuje metabolickým rozvrtem a dehydratací.^(4,10) Pacienti v celiakální krizi vyžadují hospitalizaci se zavedením infuzní terapie, eventuálně je možné krátkodobě podávat parenterální výživu a kortikoidy (*per os* či intravenózně).⁽⁴⁾

Exsudativní enteropatie

Exsudativní enteropatie (EE) představují skupinu vzácných onemocnění, u kterých dochází ke ztrátě proteinů do trávicího traktu kvůli porušení integrity sliznice tenkého střeva.⁽¹⁴⁾ Kromě klinického obrazu MAS se objevují otoky a hypoproteinemie (vzhledem k dlouhému poločasu eliminace se nejčastěji jedná o hypoalbuminemii). EE vzniká na podkladě dvou různých etiopatogenetických mechanismů – abnormální funkce lymfatického systému vedoucí ke ztrátám lymfy bohaté na proteiny nebo poškození sliznice tenkého střeva, které vede ke zvýšení slizniční propustnosti,⁽¹⁴⁾ viz tab. 6. Podrobnější informace jsou nad rámec tohoto textu.

Střevní enzymopatie

Střevní enzymopatie patří mezi selektivní MAS a jsou způsobeny deficitem enzymů kartáčového lemu – tzv. disacharidáz. Tento deficit může vzniknout na podkladě genetického defektu, který má za následek sníženou či zcela vymizelou aktivitu jednoho či dvou enzymů kartáčového lemu, nebo je deficit sekundární při těžkém poškození sliznice tenkého střeva.^(1,4)

Funkcí disacharidáz je hydrolýza oligosacharidů. Při chybějící či nedostatečné funkci těchto enzymů se nerozštěpené oligosacharidy dostávají do tlustého střeva, kde jsou fermentovány střevními bakteriemi, které produkují organické kyseliny, methan a H₂.^(1,15,16) Nadměrná produkce plynů způsobuje abdominální diskomfort, organické kyseliny způsobují osmotický průjem.^(1,4,15) V klinickém obrazu dominují, mimo již zmíněné, vodnaté kyselé průjmy, nadýmání a bolesti břicha.^(1,15)

Nejčastějším zástupcem této skupiny chorob je deficit laktázy.⁽¹⁷⁾ Existuje několik typů tohoto onemocnění. Kongenitální deficit laktázy (AR dědičnost) je velmi vzácný, k manifestaci symptomů dochází po expozici laktózou v mléku, tj. již při prvním podání mateřského mléka nebo umělé mléčné formule s obsahem laktózy.⁽⁴⁾ Primární hypolaktazie dospělého typu (adultní hypolaktazie, AR dědičnost) je způsobena fyziologickým, postupným snižováním aktivity laktázy po odstavení dítěte od mateřského mléka či umělé mléčné formule. Laktáza dosahuje maximální aktivity kolem 3. roku života, následně se její aktivita postupně snižuje. Velmi častá je adultní hypolaktazie u Afroameričanů a Asiatů (až 75–90 %, některé zdroje uvádějí až 100 %), kdežto v kavkazské populaci bývá méně častá (40 %).^(15,16) U nedonošených dětí bývá přítomný přechodný deficit laktázy vzhledem k relativně nízké aktivitě laktázy až do 36. týdne gestace.⁽¹⁾

Sekundární laktózová intolerance je mnohem častější než vrozený deficit laktázy a vzniká při poškození sliznice tenkého střeva (např. u akutní gastroenteritidy, chronických průjemových onemocnění, Crohnovy nemoci, celiakie, potravinové alergie, eozinofilní gastroenteropatie atd.). Bývá většinou přechodná a po zhojení sliznice dochází ke spontánní úpravě.⁽¹⁾

Tab. 7: Příčiny syndromu krátkého střeva u dětí, upraveno podle^(1,4)

Vrozené vývojové vady a onemocnění GIT	Syndrom vrozeného krátkého střeva
	Mnohočetné atrezie GIT
	Gastroschíza
	Hirschprungova nemoc
Získané příčiny	Nekrotizující enterokolitida
	Volvulus
	Mekoniová peritonitida
	Crohnova nemoc
	Polytrauma
	Stavy vedoucí k založení jejunostomie

Deficit laktázy lze stanovit buď pomocí dechového testu, nebo stanovením aktivity laktázy z biopsátu sliznice tenkého střeva.⁽¹⁾ Tento postup nicméně není nezbytný, diagnózu lze potvrdit eliminačně-expozičním testem.⁽¹⁾

Léčba spočívá v bezlaktózové dietě. U kojenců využíváme speciálních formulí (např. sójové formule), u starších dětí je doporučeno mléko s nízkým obsahem laktózy. Jogurty s obsahem živých kultur bakterií, které produkují laktázu, bývají dobře snášeny většinou pacientů.^(1,4) Při omezeném příjmu mléčných výrobků je vždy třeba substituovat vápník.⁽⁴⁾

Syndrom krátkého střeva

Syndrom krátkého střeva vzniká důsledkem redukce funkční plochy střeva pod minimum schopné zajistit nutriční potřeby organismu.⁽¹⁸⁾ Nejčastěji je sekundární kvůli resekci rozsáhlé části tenkého střeva, typicky při nekrotizující enterokolitidě.⁽¹⁸⁾ Zcela výjimečně se jedná o vrozené krátké střevo.^(1,4,18,19) Rozdělení příčin vedoucích k syndromu krátkého střeva je shrnuto v tab. 7.

Zpočátku léčba spočívá v hrazení ztrát tekutin a elektrolytů. Důležitou roli má parenterální výživa.^(4,18) Syndrom krátkého střeva je v pediatrii nejčastější indikací k dlouhodobé a domácí parenterální výživě.⁽⁴⁾ V indikovaných případech lze využít léčiva podporujícího střevní adaptaci (teduglutid).^(20–22)

Infekce parazity

Z parazitárních infekcí bývá nejčastěji příčinou sekundárního MAS u imunokompetentních i imunokompromitovaných jedinců infekce *Giardia intestinalis*.⁽⁴⁾ Klinicky se projevuje chronickým průjmem. Průkaz *Giardia intestinalis* ze stolice může být obtížný, v některých případech je nutné přistoupit k odběru aspirátu z duodena k průkazu trofozoitů.⁽²⁴⁾ V léčbě se uplatňuje antibiotická terapie metronidazolem per os.

Bakteriální přerůstání

Bakteriální přerůstání (small intestinal bacterial overgrowth, SIBO) je definováno jako kolonizace tenkého střeva bakteriemi, které běžně nacházíme ve střevě tlustém.

Nejčastěji se jedná o bakterie koliformní, ev. o saprofyty dutiny ústní.⁽²³⁾ Tenké střevo není fyziologicky těmito bakteriemi ve větší míře osídleno.⁽²⁴⁾ SIBO je následkem stavů, které ovlivňují antimikrobiální ochranné mechanismy gastrointestinálního traktu (GIT). Jedná se o stavy spojené s alterací pH žaludku (např. následkem dlouhodobého užívání inhibitorů protonové pumpy), EPI nebo poruchou motility tenkého střeva.⁽²⁴⁾ Dalším rizikovým faktorem jsou změněné anatomické poměry GIT (např. divertikly, striktury, mezikličkové píštěle, resekce ileocekální chlopně),⁽²⁴⁾ prematurita, imunodeficit a malnutrice.⁽¹⁾

SIBO vede k maldigesci tuků a steatoree. Etiopatogenetickým podkladem je dekonjugace žlučových solí bakteriemi.⁽¹⁾ Nadměrná produkce d-laktátu (izomeru l-laktátu) koliformními bakteriemi může vést k neurologické symptomatologii a d-laktátové acidóze.^(1,4) Klinickou manifestací bývají chronické bolesti břicha, nadýmání, průjem či steatorea.

Terapeutický postup spočívá v odstranění příčiny SIBO, pokud to lze, a v léčbě antibiotiky. Mezi nejčastěji používaná antibiotika patří metronidazol⁽⁴⁾ nebo rifaximin.⁽²⁵⁾

Malabsorpce při imunodeficienci

Malabsorpce může doprovázet primární i sekundární imunodeficity. Až 50 % pacientů s primárním imunodeficitem (deficit IgA, agamaglobulinemie, běžný variabilní imunodeficit, těžký kombinovaný imunodeficit a další) má nějaké postižení GIT. Důvodem je vysoký obsah lymfatické tkáně ve střevě, která je při imunodeficitu dysfunkční.⁽¹⁾ Děti mohou neprospívat nebo trpí chronickým průjmem. Malabsorpce může vznikat u pacientů s imunodeficitem i sekundárně jako důsledek infekční komplikace běžnými patogeny či oportunními mikroorganismy (např. *Cryptosporidium parvum*).⁽¹⁾

Malabsorpce projevující se jako závažné sekreční průjmy doprovází nemoc z reakce štěpu proti hostiteli (graft versus host disease).^(4,26) Podkladem je imunitně zprostředkované poškození střevní sliznice s nedostatečnou resorpcí vody, sacharidů, proteinů a žlučových kyselin.⁽²⁶⁾ Léčba je obtížná, často se využívají kortikosteroidy.⁽²⁶⁾

ZÁVĚR

Malabsorpční syndromy představují rozmanitou skupinu onemocnění s velmi různorodou manifestací. Typické projevy MAS, jako jsou průjmy, neprospívání či steatorea, by měly každého pediatra přimět k zamyšlení nad velmi širokou diferenciální diagnostikou. Základním pilířem diagnostického algoritmu MAS je důsledná anamnéza, podrobné fyzikální vyšetření včetně analýzy antropometrických parametrů pacienta a komplexní hematologické, biochemické či mikrobiologické laboratorní vyšetření. Nezřídka mohou být nápomocné i zobrazovací metody či endoskopické vyšetření GIT. Ve vybraných situacích je nutné i genetické vyšetření či spolupráce s jinými odborníky. S chorobami z této skupiny se setkává každý pediatr ať už v primární, či nemocniční péči téměř na denní bázi, proto je důkladná znalost této problematiky pro klinickou praxi velice důležitá. |

LITERATURA

1. **Kliegman R, Geme J.** Nelson Textbook of Pediatrics E-Book. 21st Edition. Elsevier – OHCE 2019.
2. **Montalto M, Santoro L, et al.** Classification of malabsorption syndromes. *Dig Dis* 2008; 26(2): 104–111.
3. **Montoro-Huguet MA, Belloc B, Domínguez-Cajal M.** Small and large intestine (I): malabsorption of nutrients. *Nutrients* 2021; 13(4).
4. **Nevoral J, et al.** Praktická pediatrická gastroenterologie, hepatologie a výživa. Praha: Mladá fronta 2013.
5. **Taylor CJ, Chen K, Horvath K, et al.** ESPGHAN and NASPGHAN report on the assessment of exocrine pancreatic function and pancreatitis in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2015; 61(1): 144–153.
6. **Češka R, et al.** Interna. 3., aktualizované vydání. Triton 2020.
7. **Walkowiak J, Lisowska A, Blaszczyński M.** The changing face of the exocrine pancreas in cystic fibrosis: pancreatic sufficiency, pancreatitis and genotype. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2008; 20(3): 157.
8. **Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó I, et al.** European Society Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for Diagnosing Coeliac Disease 2020. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2020; 70(1): 141.
9. **Frühau P, Bronský J, Dědek P, et al.** Celiakie – doporučený postup pro diagnostiku a terapii u dětí a dospívajících. *Čes-slov Pediat* 2016; 71(3): 175–183.
10. **Karášková E, et al.** Dětská gastroenterologie pro praxi. Maxdorf 2020.
11. **Oberhuber G, Granditsch G, Vogelsang H.** The histopathology of coeliac disease: time for a standardized report scheme for pathologists. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1999; 11(10): 1185–1194.
12. **Nevoral J, Bronský J.** Celiakie – doporučený postup pro diagnostiku a terapii u dětí a dospívajících. Doplněk k 1. vydání z roku 2016, upraveno dne 15. 1. 2021. Dostupné na: www.gastroped.cz/doporučene-postupy-a-stanoviska/.
13. **Nevoral J, Kotalová R, Bronský J.** Onemocnění spojená s malabsorpcí. *Čes-slov Pediat* 2011; 66(4): 248–259.
14. **Braamskamp MJAM, Dolman KM, Tabbers MM.** Protein-losing enteropathy in children. *Eur J Pediatr* 2010; 169(10): 1179–1185.
15. **Misselwitz B, Butter M, Verbeke K, et al.** Update on lactose malabsorption and intolerance: pathogenesis, diagnosis and clinical management. *Gut* 2019; 68: 2080–2091.
16. **Jansson-Knodell CL, Krajicek EJ, Savaiano DA, et al.** Lactose intolerance: a concise review to skim the surface. *Mayo Clin Proc* 2020; 95(7): 1499–1505.
17. **Raithel M, Weidenhiller M, Hagel AFK, et al.** The malabsorption of commonly occurring mono and disaccharides. *Dtsch Arztebl Int* 2013; 110(46): 775–782.
18. **Bláhová K, Fendl F, et al.** Kazuistiky z pediatrie. 2., přepracované vydání. Maxdorf 2020.
19. **Duro D, Kamin D, Duggan C.** Overview of pediatric short bowel syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 47: S33.
20. **Rosete BE, Wendel D, Horslen SP.** Teduglutide for pediatric short bowel syndrome patients. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol* 2021; 15(7): 727–733.
21. **Ramos Boluda E, Redecillas Ferreiro S, et al.** Experience with teduglutide in pediatric short bowel syndrome: first real-life data. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2020; 71(6): 734.
22. **Fendl F, Lebl J, Froněk J, et al.** Selhání střeva u dětí: etiopatogeneze a terapie. Galén 2020.
23. **Groudán K, Gupta K, Chalhoub J, et al.** Giardia lamblia diagnosed incidentally by duodenal biopsy. *J Investig Med High Impact Case Rep* 2021; 9.
24. **Skrzydło-Radomańska B, Cukrowska B.** How to recognize and treat small intestinal bacterial overgrowth? *J Clin Med* 2022; 11(20): 6017.
25. **Avelar Rodriguez D, Ryan PM, Toro Monjaraz EM, et al.** Small intestinal bacterial overgrowth in children: a state-of-the-art review. *Front Pediatr* 2019; 7: 363.
26. **Naymagon S, Naymagon L, Wong SY, et al.** Acute graft-versus-host disease of the gut: considerations for the gastroenterologist. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* 2017; 14(12): 711–726.