

**А.Ясауи атындағы Халықаралық қазақ – түрік
университеті**



**Тақырыбы: Асқазан-ішек жолы
ферментопатиясы. Целиакия**

Қабылдаған: Асқамбай К.

Орындаған: Жүсіп М.

Тобы: ЖМ-416

Жоспар:

I. Кіріспе:

II. Негізгі бөлім:

1. Целиакия анықтамасы

2. Негізгі шағымдары

3. Патогенезі

4. Емі

III. Қорытынды:

IV. Пайдаланған әдебиеттер



Анықтамасы

- Целиакия (глютенді энтеропатия, ішектік инфантилизм, Ги-Гертер ауруы) – тума белок – глютенді сіңіре алмауымен көрінетін созылмалы аутоиммунды жіңішке ішектің ауруы



Ферментоп

ауруы

туа пайда болған

алиментарлық

Мутация
әсерінен

Созылмалы
тамақтану
бұзылысы
(белоктық ашығу)

Маңыздылығы



- Бұл ауру тек жіңішке ішекті ғана зақымдамай асқазан-ішек жолдарын және одан тыс жүйелер ОЖЖ, эндокринді, жыныс, сүйек-бұлшықет жүйесін зақымдайды
- Қыз балалар мен ұл балалар ауруының арақатынасы 2:1.
- Гастроэнтерологиялық симптоматикаларсыз көрінеді

Эпидемиологиясы

- Батыс Европа елдері (Финляндия, Ирландия), Австралия және Оңтүстік Америкада - 1: (80-340)
- Солтүстік Америкада - 1:5000;
АҚШ - 1: (4700-6000) адамда.
- Африкалықтар, жапондықтар, қытайлықтар арасында кездесуі өте аз. Кездеспейді десек те болады. Олар дәнді дақылдарды көбіне пайдаланбайды.
- Ресей мен Қазақстанда арнайы зерттеулер жүргізілмеген
- Ресми түрде әлемде кездесуі– 1:184





Этиология



- Маңызды рөлді глиадин – глютеннің спиритте еритін фракциясы басты орында тұрады.
- **Генетикалық факторлар** (отбасы мүшелерінің 10-15%-ында жіңішке ішек патологиясы көрінеді . Науқастарда HLA-DQ2 или HLA-DQ8 гаплотиптер анықталады
- **Иммунологические факторы.** Т-лимфоциттерде глютенге ұқсас эпитоптар анықталады. Науқас қанында антиглиадиенді антиденелер титрі жоғары. Тегіс салалы бұлшықеттер жасушалары эндомиозиніне, тіндік трансглутаминазаға антиденелер анықталады.

Патогенезі



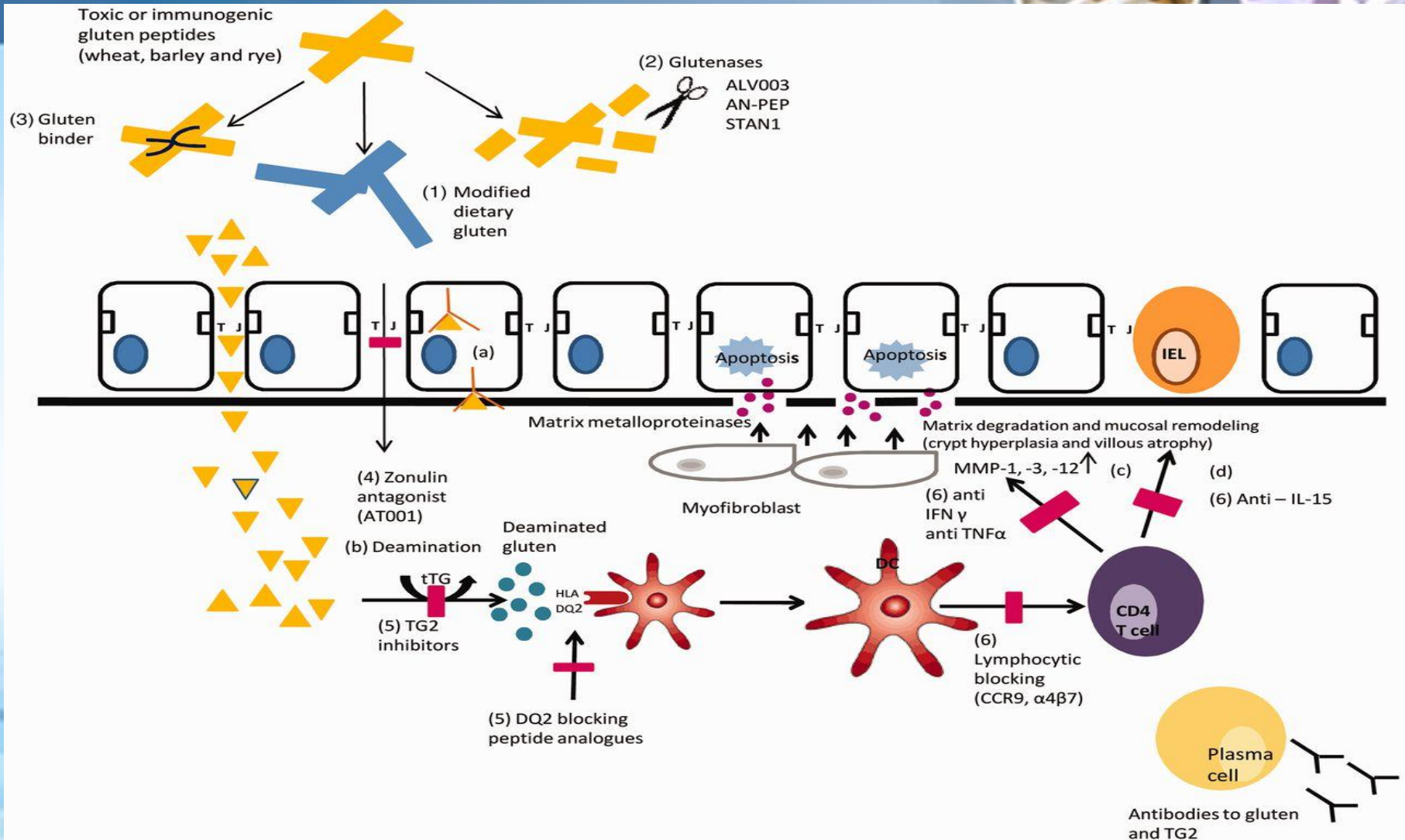
Ферментативтік теория. Энтероцитарлық пептидазаның біріншілік ферментативтік кемістігі. Клиникасында аш ішек пептидазасының мөлшері аздығымен көрінеді.

Вирустық: 90%-да аденовирустың –типіне қарсыденелер титрі жоғары

Паторецепторлық: аш ішек эпителийіндегі гликопептидтер құрамының бұзылысы глютен әсеріне сезімталдықты жоғарылатады.

Иммундық. Глютен мен энтероцит құрылымына антиденелер түзілуімен түсіндіріледі.

Патогенез (2)



Глютен энтероциттердің спецификалық рецепторларымен байланысып эпителийаралық лимфоциттермен және жіңішке ішектің шырышты қабығының пластинкаларындағы лимфоциттерімен әсерлеседі. Пайда болған лимфокиндер мен антиденелер энтероциттердің бүрлерін зақымдайды. Нәтижесінде глиадиннің бүлдіргіш әсерінен шырышты қабық атрофияланады және иммунды компоненттер клеткалары CD8+ Т-лимфоциттер инфильтрациясы жүреді. Атрофия ішек бүрлерінің жоғалуымен және крипталардың гиперплазиясымен көрініп мальабсорбция синдромына әкеліп соғады

Клиникалық көрінісі (1)

- Типті формада: Глютен бар тағамды енгізгеннен 1-4 ай аралығында білінеді. 3 белгімен көрінеді
- Полифекалия. Нәжіс күніне 2-5 рет ботқа тәрізді, көбікті, сасық
- Іш үлкеюі
- Бой өсуі артта қалуы. Бұл минерал және витаминдердің жетіспеушілігімен түсіндіріледі.

Клиникалық көрінісі (2)

- Атипті формасы

Целиакияның ішектен тыс формасымен көрінуі мүмкін:

- теміртапшылықты анемия,
- геморрагиялық синдром,
- остеопороз,
- полиартралгия.

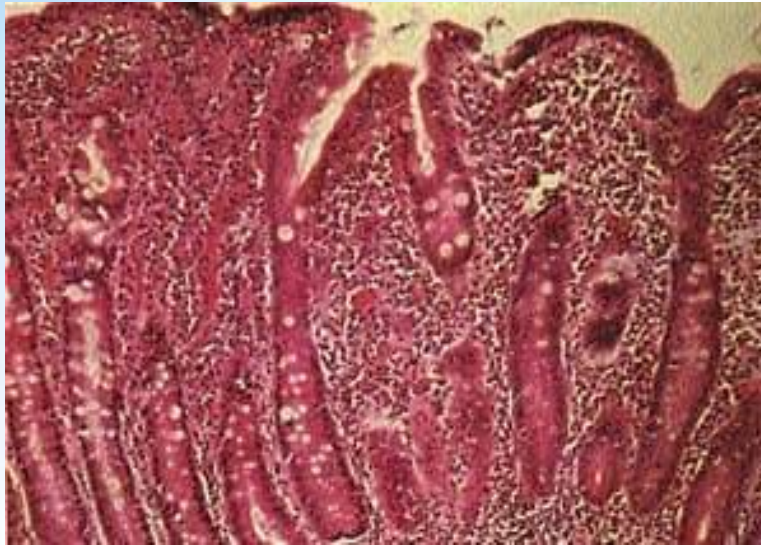


Диагностика

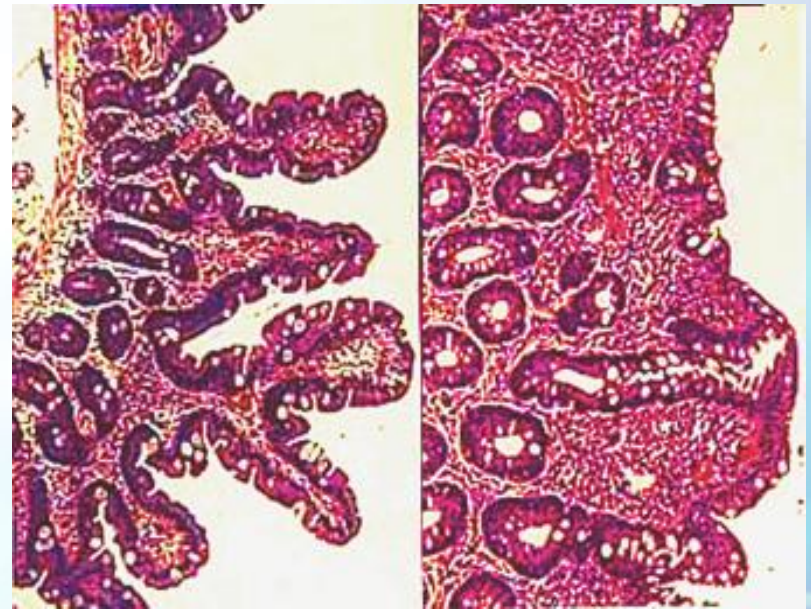


- Жалпы қан анализі (теміртапшылықты анемия)
- Коагулограмма (протромбин индексінің жоғарылауы)
- Биохимиялық қан анализі
- Иммунологиялық тесттер (эндомизия, трансклутаминаза және глиадинге антидене)
- Нәжіс зерттеуі (D-ксилоза тесті, Шиллинг тесті)
- Копрологиялық зерттеу (копрограмма и липидограмма).
- Ішектің рентгенологиялық зерттеуі
- Жіңішке ішек КТ
- Жіңішке ішек МРТ
- Жіңішке ішек УДЗ
- Жіңішке ішек биопсиясы

Биопсия тонкого кишечника



Бүрлер жайылмалы,
лейкоцитарлық
инфильтрация мен
крипталар
гиперплазиясы.



Асқынулары

- Ішектің қатерлі ісіктері
- Жіңішке ішек лимфомасы
- Ішектік қан ағу
- Анемия
- Поливитаминді жетіспеушілік
- Гипоспленизм
- Артериалды гипотензия



Дифференциалды диагностика

- Аллергиялық энтеропатия
- созылық инфекциялар
- иммундытапшылық жағдайлар
- аутоиммундық энтеропатия
- ішектік эпителий аномалиялары



Емі (1)

- Аглютенотная диета
- Медикаментозная терапия (аглютендиетой эффект не достигается)
- Преднизолон перорально 1 мг/кг/сут. (30 мг/сут. максимум). Курс лечения - 6-8 недель.
- По показаниям парентеральное питание; белки и жиры вводятся.
- анемия развивается железо и фолиевые кислоты препараты принимать.
- Глюконат кальция. Гипокальциемия развивается при саркоидозе кальций реттеу үшін 6-12 таб/сут.



Болжамы

- Глютенге сіңірімділік бұзылуы өмір бойына сақталады. Бұл аурудың ағымы көбіне емге қолайлы. Егер емге резистенттілік пайда болатын болса науқас жағдай күрт нашарлайды. Науқас үнемі аглютенді диетаны сақтап жүрер болса өмір сүру жасы ұзарады. Целиакиямен ауырған науқастардың диета сақтамауында олардың өлім көрсеткіші 10-30%. Ал диета сақталса оның қауіптілігі 1%-ға дейін төмендейді.



Пайдаланылған әдебиеттер



- «Балалар аурулары» Асқамбай К.
- Педиатрия Хабижанов Б.Х; Хамзин С.Х Алматы 2005 ж
- Пропедевтика детских болезни Капитан Т.В Москва 2009 ж
- www.google.ru