



МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
Запорізький державний медичний університет

Кафедра дитячих хвороб ФПО

Синдром мальабсорбції у дітей раннього віку

**Семінарське та практичне заняття з лікарями-
слухачами
курсів ТУ «Актуальні питання дитячої
гастроентерології та дитячої кардіології»**

Цель:

- Усовершенствовать знания и умения врачей-курсантов по вопросам диагностики, лечения и профилактики синдрома мальабсорбции у детей
-

Задания:

Врач- слушатель курсе ТУ должен знать:

- Этиопатогенез заболеваний, сопровождающихся синдромом мальабсорбции
- Классификацию заболеваний, сопровождающихся синдромом мальабсорбции
- Клинические особенности течения

Врач, слушатель курсе ТУ должен уметь:

- Составлять план обследования и трактовать результаты лабораторных и инструментальных методов обследования
 - Проводить диф.диагноз
 - Составлять индивидуальный план лечения
 - Планировать диспансерное наблюдение и профилактические мероприятия
-

Под синдромом мальабсорбции понимают комплекс расстройств, возникающий в результате нарушения всасывания нутриентов, витаминов, минеральных веществ и микроэлементов в тонкой кишке, где происходит заключительный этап процесса переваривания и всасывания пищи.

Синдром мальабсорбции тесно связан с синдромом нарушенного переваривания пищевых веществ (мальдигестии), развивающегося вследствие дефицита пищеварительных ферментов.

Малассимиляция

- (используется в международной терминологии) - мальабсорбция + мальдигестия

Синдром мальабсорбции (первичный, селективный)

Нарушение всасывания углеводов

- Дисахаридазная недостаточность (лактазная, сахаразная, мальтазная, трегалазная)
- Моносахаридазная недостаточность

Нарушение всасывания белков и аминокислот

- Целиакия
- Непереносимость коровьего молока
- Экссудативная энтеропатия
- Болезнь «синих пеленок» (нарушение всасывания триптофана)

Синдром мальабсорбции (первичный, селективный)

Нарушение всасывания жиров

- Абеталипопротеинемия (болезнь Бессена-Корнцвейгера)

Нарушение всасывания электролитов

- Врожденная ахлоргидрия

Нарушение расщепления и всасывания углеводов

- Основными углеводами поступающими в пищеварительный тракт являются лактоза, сахароза, мальтоза, трегалоза
- Дисахаридазы, т.е. ферменты, расщепляющие их, находятся на мембранах энтероцитов и расщепляют соответствующие дисахариды.
- Лактаза $\implies$ лактозу на глюкозу и галактозу,
- Сахараза $\implies$ сахарозу на глюкозу и фруктозу,
- Мальтаза $\implies$ мальтозу на 2 молекулы глюкозы,
- Тегалаза $\implies$ трегалозу на 2 молекулы глюкозы.

Нарушение расщепления и всасывания углеводов (продолжение)

- При дисахаридазной недостаточности в просвете кишечника накапливается избыток нерасщепленного дисахарида, что приводит к усиленному выходу в просвет кишки воды и электролитов, а дисахариды подвергаются бактериальному разложению в дистальных отделах кишечника. Образуется большое количество углекислого газа и ионов водорода. Это приводит к резкому сдвигу pH содержимого кишечника в кислую сторону. Частично дисахариды выделяются в неизмененном виде с калом, и выделяется через почки глюкозурия (лактозурия, сахарозурия, мальтозурия)

Клиника малабсорбции углеводов

- Симптомы появляются при введении в рацион ребенка непереносимых сахаров. Начало чаще постепенное: метеоризм, вздутие живота, усиление перистальтики. В периоде манифестации заболевания усиливаются имеющиеся симптомы и появляются новые: снижение аппетита, срыгивания, рвота, часто неукротимая, остановка в прибавке массы тела, затем потеря вплоть до глубокой гипотрофии, эксикоз, увеличивается размер живота, упорная диарея. Развивается гиповитаминозный симптомокомплекс, нарушаются все виды обмена. Присоединяется малабсорбция многих других соединений. Задерживается физическое развитие, снижается устойчивость к интеркуррентным заболеваниям.

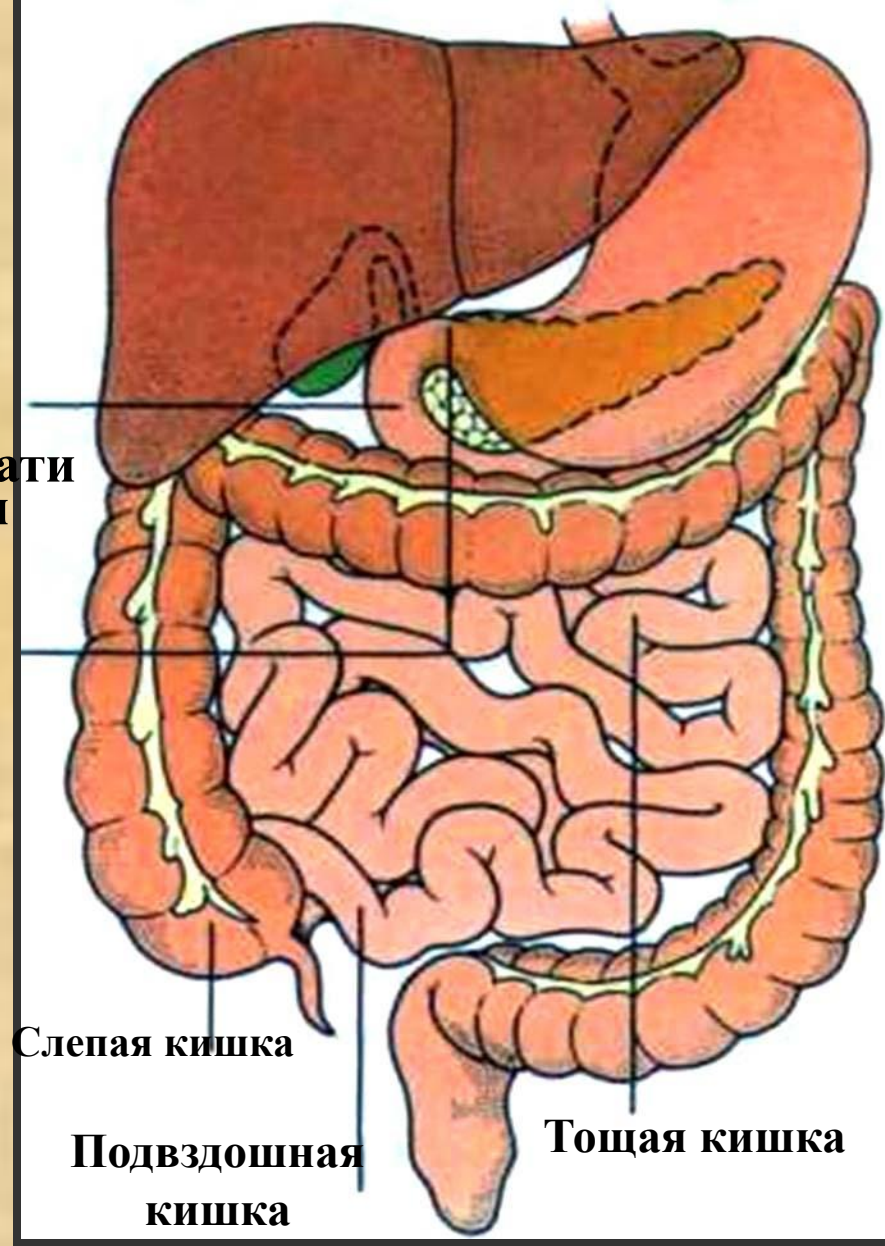
- Внутреннюю поверхность тонкой кишки выстилают ворсинки (до 1 мм высотой).
- Они практически не отличаются в 12 перстной и тощей кишке. Благодаря ворсинкам площадь всасывающей поверхности увеличивается приблизительно в 10 раз.

Двенадцати
перстная
кишка

Слепая кишка

Подвздошная
кишка

Тощая кишка

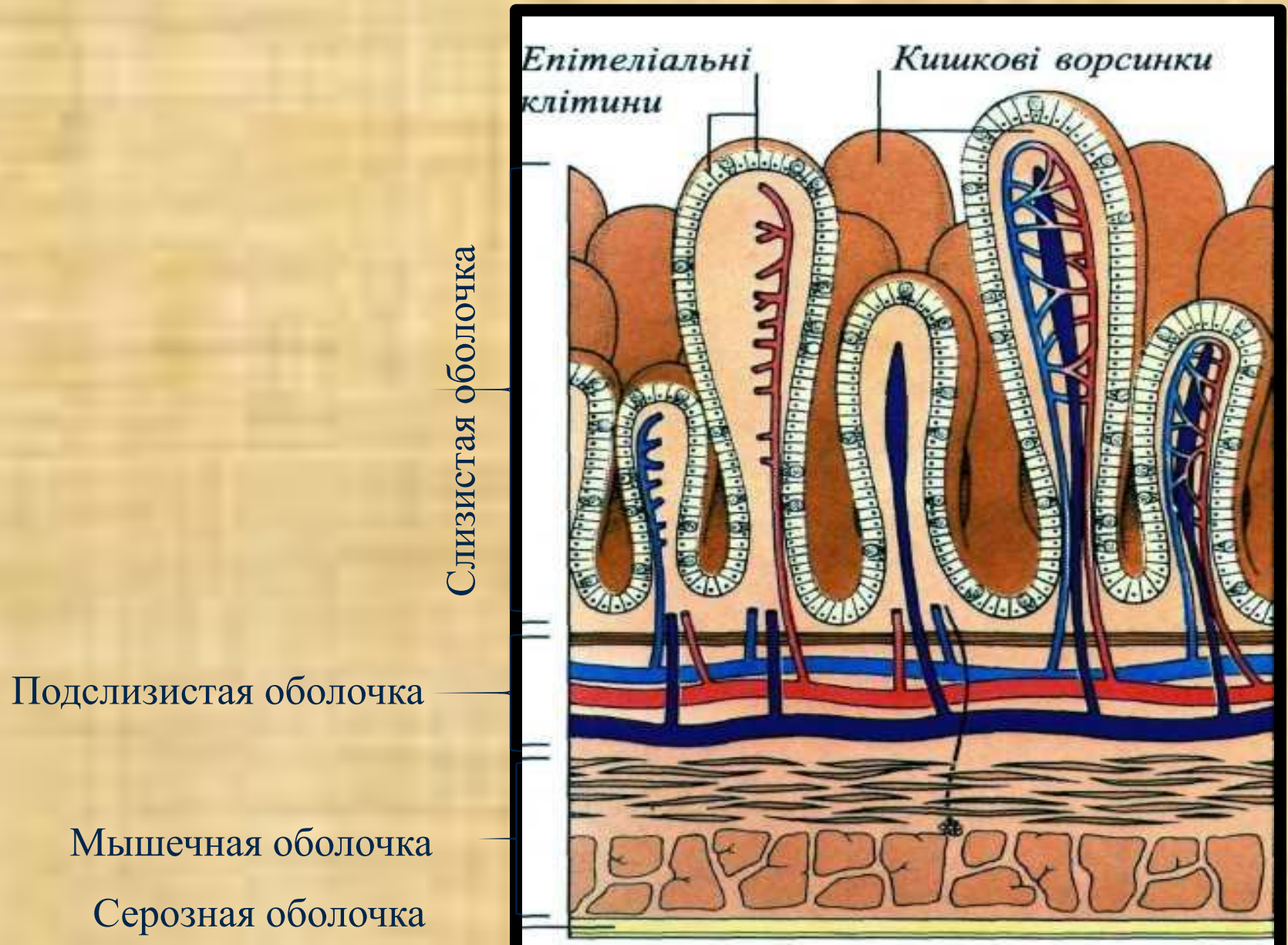


- **У основания ворсинок имеются углубления – крипты, которые необходимы для обновления эпителия покрывающего ворсинки (обновление происходит за 3-5 дней, за 1 минуту образуется до 60 млн клеток эпителия).**

- На вершине клеток эпителия находятся микроворсинки (на одной клетке около 3000).
- На 1 мм² поверхности кишечного эпителия приходится до 50-200 млн микроворсинок, которые увеличивают поверхность всасывания в 600-1200 раз

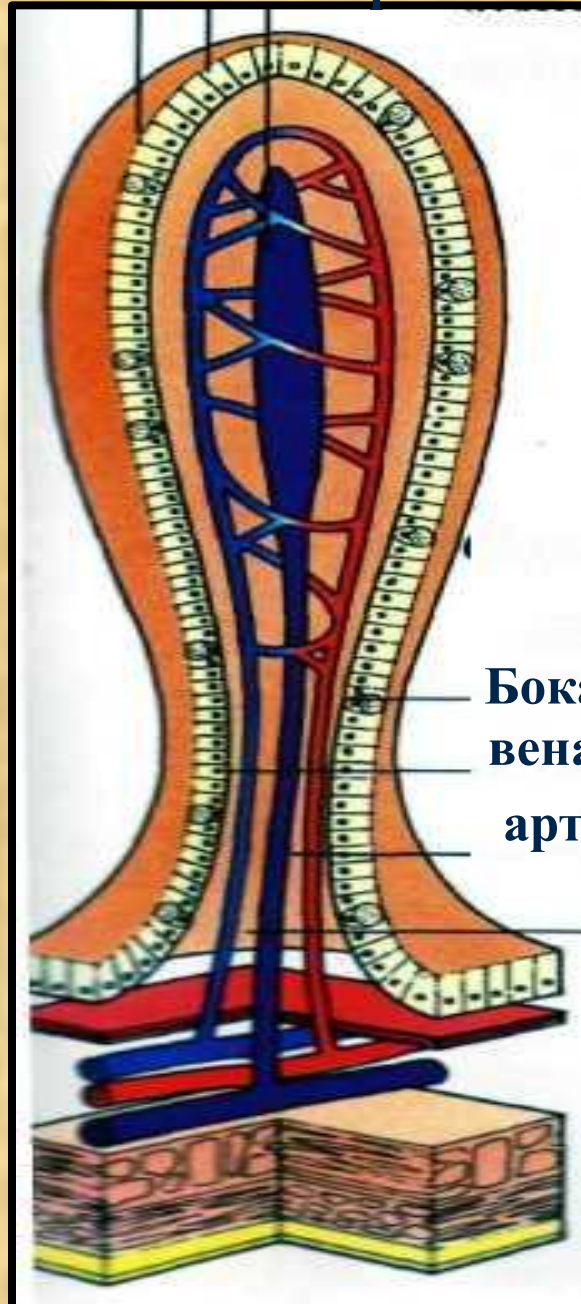
Если растянуть полностью кишку взрослого человека, то площадь всасывающей поверхности будет размером приблизительно равной площади теннисного корта!

Тонкая кишка в разрезе:



Строение ворсинки:

Центральный
лимфатический сосуд
Эпителиальные клетки



Бокаловидные клетки
вена
артерия
Лимфатический
капилляр

- **В верхнем слое щеточной каймы находится гликокаликс, где происходит расщепление до конечных продуктов и всасывание.**
- **Между клетками эпителия расположены межэпителиальные лимфоциты (около 4 на 100 клеток эпителия)**

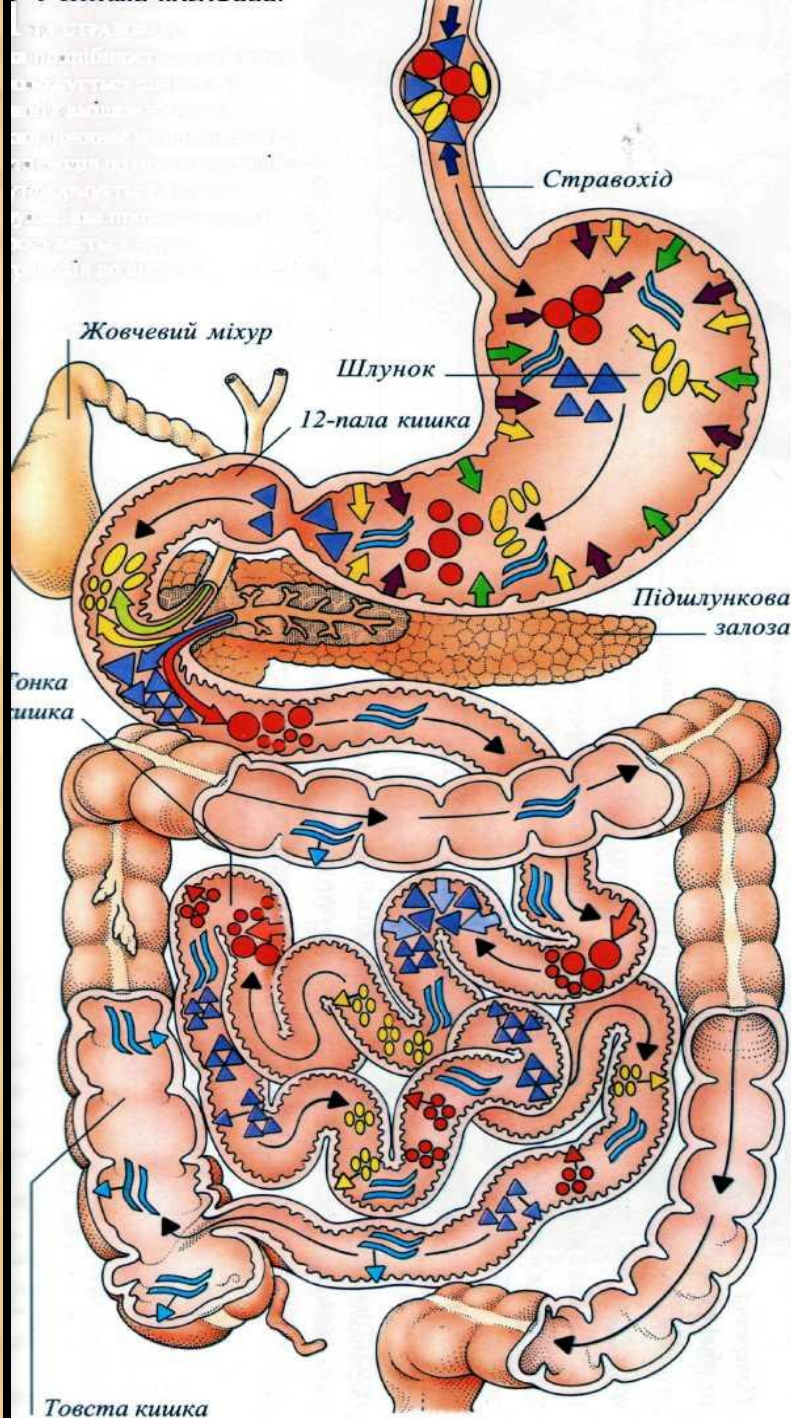
Двенадцатиперстная кишка:

- **Липаза расщепляет жиры до глицерина и жирных кислот,**
- **Амилаза расщепляет крахмал до дисахарида мальтозы,**
- **Трипсин и химотрипсин расщепляют белки до полипептидов и пептидов.**

Тонкий кишечник:

- **Мальтаза, сахараза и лактаза, которые секретируются железами кишечной стенки, преобразуют дисахариды на моносахариды,**
- **Пептидаза расщепляет большие пептиды на меньшие, а дальше на аминокислоты.**

Всасывание



УМОВНІ ПОЗНАЧКИ



- Синдром нарушенного кишечного всасывания неспецифичен.
- Он развивается при множестве как наследственных, так и приобретенных заболеваний, и не только кишечника.
- Характеризуется сходными клиническими признаками, что создает диагностические трудности.

- Наиболее часто синдром нарушенного кишечного всасывания выявляется у **детей раннего возраста**, что объясняется недостаточной зрелостью в этот период жизни многих ферментных систем и отсутствием резервной пищеварительной зоны кишечника.

- Патогенез синдрома мальабсорбции многообразен.
- Многие патогенетические звенья его до настоящего времени не выяснены.
- Свыше 70 заболеваний и синдромов объединяют этот термин.

Синдром мальабсорбции может быть наследственным и приобретенным, первичным или вторичным, с нарушением гидролиза и абсорбции одного пищевого субстрата (белков, жиров, углеводов и витаминов, минеральных веществ) или носить полисубстратный характер

**Первичные наследственные
нарушения полосного, мембранного
пищеварения и всасывания
развиваются в связи с дефицитом
энзимов и транспортных систем
самой слизистой оболочки**

К первичным наследственным синдромам мальабсорбции относят:

- нарушение всасывания углеводов (лактозы, мальтозы, сахарозы, глюкозы, галактозы);**
- белков (целиакия, экссудативная энтеропатия, нарушения всасывания ряда аминокислот);**
- жиров (беталипопротеинемия);**
- витаминов (цианокобаламина, фолиевой кислоты);**
- микроэлементов**

**Вторичные наследственные
мальабсорбции возникают вследствие
патологического процесса внекишечной
локализации**

Приобретенные ферментопатии наблюдаются:

- **при болезнях тонкой кишки (хронический энтерит, болезнь Крона, дивертикулез с дивертикулитом, амилоидоз),**
- **заболеваниях других органов пищеварения (панкреатит, гепатит, цирроз печени),**
- **заболеваниях органов эндокринной системы (диабет, гипертиреоз)**

продолжение

- **при приеме некоторых лекарственных веществ (антибиотики, цитостатики),**
- **облучении,**
- **алиментарной ферментопатии (дефицит белка, витаминов, микроэлементов).**

Выделяют несколько форм синдрома мальдигестии:

- **Нарушение преимущественно полосного пищеварения;**
- **Нарушение преимущественного пристеночного (мембранного) пищеварения;**
- **Смешанные формы**

Причины недостаточности **полостного пищеварения:**

- **снижение секреторной функции ЖКТ,**
- **чрезмерная пищевая нагрузка,**
- **несбалансированное питание,**
- **перегревание, переохлаждение,**
- **стресс,**
- **т.е. с факторами приводящими к торможению секреторной функции пищеварительных желез.**

Причины недостаточности пристеночного пищеварения:

- **при хронических заболеваниях тонкой кишки,**
- **воспалительных, дистрофических и склеротических изменениях слизистой оболочки,**
- **изменениях ворсинок и микроворсинок, уменьшение их числа на единицу поверхности.**

**Возникновению недостаточности
пристеночного пищеварения
способствуют изменения ферментного
слоя поверхности тонкой кишки и
расстройства кишечной перистальтики,
при которой нарушается перенос
пищевых веществ из полости кишки на
поверхность энтероцитов**

Нарушение процессов гидролиза и всасывания в тонкой кишке белков, жиров и углеводов, независимо от наследственного или приобретенного характера мальабсорбции, сопровождается диареей.

(В. А. Таболин, А. В. Фролькис).

Углеводы



Простые

Моносахариды:

- глюкоза
- фруктоза
- галактоза

Дисахариды:

- сахароза
- лактоза

Сложные

Полисахариды

Перевариваемые:

- крахмал
- гликоген
- декстрины

Неперевариваемые:

- клетчатка
- пектины
- целлюлоза

Ферменты кишечной каемки, участвующие в переваривании углеводов

	Энзим	Субстрат	Продукт
Лактаза	β(1-4)-галактозидаза	Лактоза	Глюкоза, галактоза
Сахараза	α(1-4)-глюкозидаза	Сахароза, мальтоза,	Глюкоза, фруктоза
Глюкоамилаза	α(1-4)-глюкозидаза	Мальтоза, мальтотриоза, мальтоолигосахариды	Глюкоза, мальто- олигосахариды
Изомальтаза	α(1-6)-глюкозидаза	Мальтоза, изомальтоза, мальтоолигосахариды	Глюкоза, мальто- олигосахариды
Трегалаза	α- и β-глюкозидаза	Трегалоза	Глюкоза

Наследственная первичная непереносимость моносахаридов

- Связана с различными наследственными дефектами транспорта сахаров через клеточную мембрану: глюкозы, галактозы, фруктозы.
- Первичный (врожденный) синдром мальабсорбции галактозы клинически проявляется с первых дней жизни ребенка, поскольку молоко матери содержит большое количество лактозы, которая должна расщепляться в тонком кишечнике до глюкозы и галактозы.

- У ребенка появляется водянистая диарея, вздутие и боли в животе, обильное отхождение газов. При прогрессировании заболевания возникают нарушения функции печени и почек, когнитивные расстройства, развивается катаракта.

Непереносимость дисахаридов

- **Первичная** недостаточность развивается, как правило, у детей раннего возраста при введении в пищу непереносимого дисахарида.
- **Приобретенная** недостаточность чаще является следствием заболевания тонкой кишки.

**Патогенез
дисахаридной
недостаточности**

Дисахаридная недостаточность

```
graph TD; A[Дисахаридная недостаточность] --> B[Накопление избытка нерасщепленных дисахаридов в кишечнике]; B --> C[В результате их осмотической активности усиленный выход в просвет кишки воды и электролитов]; C --> D[ ];
```

**Накопление избытка нерасщепленных
дисахаридов в кишечнике**

**В результате их осмотической активности
усиленный выход в просвет кишки
воды и электролитов**

**дисахаридов подвергается
бактериальному разложению
с образованием большого количества
углекислого газа и ионов водорода**



**Резкий сдвиг pH содержимого кишечника
в кислую сторону**



Дискинезии кишечника



**Избыток дисахаридов в неизменном виде
частично выделяется с калом
и всасывается в кровь – с мочой
(глюкозурия, лактозурия, сахарозурия, мальтозурия)**

**Изменение pH среды ведет к синдрому
избыточного роста бактерий
в верхних отделах кишечника**

**Бактериальные метаболиты
усиливают функциональные нарушения,
всасываясь, оказывают токсическое действие**



Клиника

**дисахаридозной
недостаточности**

Гипо- и алактазия (первичная)

- **Наследственная непереносимость молочного сахара.**
- **Носит наследственный характер (мать, отец, брат, сестра)**
- **Аутосомно-рецессивный и аутосомно-доминантный типы наследования.**
- **Фермент лактаза либо не синтезируется либо образуется его не активная форма.**
- **Начало с первых дней, недель жизни.**

Частота лактазной недостаточности:

**Европейцы от 1 % до 10 % взрослого
населения**

Германия – 20 %

Турция - 70 %

Афроамериканцы – 75 %

Виды лактазной недостаточности

- 1. Тип Durand – тяжелое течение, быстрое развитие. Токсическое влияние лактозы на печёночную паренхиму и почечные каналы. Развивается остеопороз.**

2. Тип Holret. Начало постепенное. Течение благоприятное. Состояние улучшается при введении овощного прикорма и кисло-молочных продуктов. Возможно при этой форме имеет место постепенное созревание лактазной недостаточности.

3. Генетически отсроченная лактазная недостаточность.

Течение благоприятное. Симптомы появляются у детей позже после введения прикорма или после 5 лет (взрослый тип гиполактазии). Это связано с быстрым «старением» фермента, его разрушением.

Инфекции и вторичная лактазная недостаточность

- При инфекционных заболеваниях вторичная лактазная недостаточность развивается остро и носит транзиторный характер.

Ротавирусная инфекция

- удельный вес 40-50% в осеннее-зимний период года.
- Болеют преимущественно дети от 1 до 3 лет.
- Развитие острой осмотической диареи связано с поражением вирусами высококодифференцированных клеток эпителия слизистой оболочки тонкой кишки.
- Отмечается уменьшение высоты ворсин, увеличение глубины скрипт, изменение соотношения скрипта/ворсина, что приводит к развитию субатрофического вирусного энтерита.

Под действием ротавируса

- значительно снижается активность ферментов дисахаридаз и в первую очередь лактазы и сахаразы в щеточной кайме ворсинок и в пристеночном слое слизи тонкой кишки.
- Это приводит к накоплению высокоосмолярных веществ-негидрализованных углеводов - развитию водянистой диареи.

Клиническая картина ротавирусной инфекции

- Острое начало (повышение температуры тела до 38-39°, скудные катаральные явления со стороны носоглотки, развитие гастроэнтерита или энтерита: стул жидкий, водянистый, пенистый без примесей, реже со слизью).
- Патогномонично урчание по ходу кишечника, метеоризм,
- Рвота повторная в 1-2 день болезни.
- Тяжесть состояния определяется развитием эксикоза 1-11 степени на фоне осмотической диареи.
- При элиминации ротавирусов из кишечника в периоде реконвалесценции процессы гидролиза и усвоения лактозы восстанавливаются.

- У больных с хронической гастроэнтерологической патологией и при затяжных диареях ротавирусный антиген обнаруживается в энтероцитах с использованием метода иммунофлюоресценции, что может явиться причиной вторичной малабсорбции лактозы и доказывает патогенетическую роль ротавирусов в развитии этой патологии.

Патогенез

- Повреждение паразитами миктоворсинок кишечного эпителия проксимальных отдела тонкой кишки.
- Блокирование лактазы, нарушается расщепление лактозы с развитием вторичной лактазной недостаточности,

- В клинической картине превалирует осмотическая диарея с первых суток болезни — стул до 10 и более раз в сутки, обильный, водянистый, иногда со слизью.
- Нередко - рвота, кетоацидоз, боли в эпигастрии, метеоризм. **анорексия.**
- Симптомы интоксикации не выражены. У детей с ослабленным иммунитетом криптоспориديаз приобретает хроническое течение, протекает в тяжёлой форме. Проявляется водянистой профузной диареей, приводящей к кахексии.
- Диагноз основывается на обнаружении криптоспоридии (ооцист) в фекалиях при электронной микроскопии мазков.

Дисбактериоз кишечника и вторичная дисахаридазная недостаточность

- Накопление нерасщеплённой лактозы в просвете кишечника сопровождается
- повышенным ростом условно-патогенных микроорганизмов с лактозонегативными (77%) свойствами,
- развитием метаболического дисбаланса микрофлоры толстой кишки с образованием большого количества органических кислот.
- снижение индигенной флоры - бифидо и лактобактерий

Гипо- и асахаридазная недостаточность

- **Тип наследования не установлен.**
- **Признаки заболевания появляются при введении в рацион питания продуктов, содержащих сахарозу (свекловичный, тростниковый сахар, сладкие фрукты, морковное пюре).**
- **К 5-6 годам возможно самоизлечение.**

Гипо- и амальтазная недостаточность

**Появляется при введении в рацион
питания продуктов, содержащих
мальтозу (соки, фруктовые и овощные
пюре, детские смеси, блюда в состав
которых входит крахмал).**

Диагностика мальабсорбции углеводов

- Нагрузочные тесты проводят натощак.**
- Голодный период для старших детей – 12 ч, грудных – 6 ч, недоношенных и новорожденных – 4 ч.**
- Определяют содержание сахара в крови, затем внутрь дают углевод из расчёта 1г/кг или 50 г/м^2 поверхности тела в виде 10-15 % раствора.**

продолжение

- **Одновременно в день исследования следят за характером стула – изменения испражнений в виде «бродильной диспепсии» указывают на наличие интолерантности данного углевода.**
- **Об этом свидетельствует также плоская гликемическая кривая после нагрузки.**

продолжение

- У больных с гиполактазией наблюдаются снижение прироста гликемии после нагрузки лактозой в 3,5 раза по сравнению со здоровыми детьми и нормальные показатели гликемии при нагрузке сахарозой, мальтозой, крахмалом, глюкозой.

продолжение

- **У детей с интолерантностью мальтозы установлено снижение прироста гликемии после нагрузки мальтозой в 3,5 раза, после нагрузки крахмалом – 2,5 раза по сравнению со здоровыми детьми и нормальная гликемическая кривая при нагрузке глюкозой.**

продолжение

- **Однако сложность интерпретации нагрузочных тестов объясняется зависимостью подъема концентрации глюкозы в сыворотке крови от скорости опорожнения желудка и инсулинового ответа организма.**

Терапевтический комплекс включает:

- **Диету с ограничением (исключением) непереносимых, трудноперевариваемых и раздражающих кишечных продуктов**
- **Средства, стимулирующие процессы мембранного гидролиза в тонкой кишке**
- **Коррекцию метаболических расстройств**
- **Ферментные препараты**
- **Антидиарейные средства**
- **Средства нормализующие кишечную флору**
- **Симптоматические средства**

**Лечение наследственно обусловленного
синдрома мальабсорбции в первую
очередь состоит в строгом выполнении
элиминационной диеты:**

- Интолерантность лактазы – исключаем
молоко**

При появлении признаков недостаточности лактазы у доношенных новорожденных

- Нецелесообразно сразу переводить таких детей на строго безлактозный рацион, т. к. наличие в рационе лактозы важно для нормального развития.
- Лактоза служит главным и легкоусвояемым источником энергии,
- способствует поддержанию транспорта кальция, магния и марганца в ТК.
- Полное исключение лактозы неблагоприятно сказывается на биоценозе ЖКТ, т. к. лактоза – субстрат для молочнокислых бактерий.
- Лактоза также является бифидогенным фактором.
- Неусвоенная лактоза ферментируется в толстой кишке, снижая pH в ее полости и препятствуя тем самым росту гнилостной микрофлоры.
- Кроме того, лактоза является источником галактозы, которая необходима для синтеза галактоцереброзидов в ЦНС и сетчатке

В большинства больных с вторичной ЛН дефицит лактазы носит характер гиполактазии.

- Полное исключение лактозы из рациона этих детей нецелесообразно,
- Небольшое количество лактозы в пище способствует стимуляции выработки собственного фермента лактазы, поэтому изменения в диете оправданно начинать с использования молочной низколактозной смеси.

- Если ребенок находится на ЕВ, оптимальным способом снижения потребления лактозы бывает использование препаратов лактазы, которые смешиваются со сцеженным грудным молоком.
- Препарат дают в каждое кормление (770-800 мг лактазы на 100 мл молока), которое начинают с порции сцеженного молока с лактазой. После этого ребёнка докармливают из груди.

- Детям, находящимся на ИВ или смешанном вскармливании, следует подобрать питание с максимальным количеством лактозы, которое не вызывает появления клинической симптоматики и повышения углеводов в кале.
- Индивидуальный подбор диеты осуществляют путём комбинации стандартной адаптированной смеси и безлактозного продукта в соотношении 2:1, 1:1 или 1:2.

- Необходимо равномерно распределять смеси (например, в каждое кормление давать 40 мл низколактозной и 80 мл обычной смеси).
- Другой возможный вариант диетотерапии у **доношенных новорожденных с недостаточностью лактазы** – назначение кисломолочной смеси в виде монотерапии. В данной смеси лактоза составляет около 60 % всех углеводов, но при этом смесь содержит бифидобактерии и обладает фиксированной лактазной активностью (28 ЕД/100 мл).

- При выраженном дефиците лактазы, отсутствии эффекта при снижении количества лактозы наполовину **низколактозные или безлактозные продукты можно применять в качестве монотерапии**

- В случаях, приведших к развитию
эксикоза, показано назначение
безлактозной диеты.
- в последующем возможно увеличение
дозы потребляемой лактозы, не
вызывающей появления симптомов
заболевания.

У детей раннего возраста недостаточность лактазы нередко сочетается с **непереносимостью коровьего молока**.

- В этом случае для детей младше 6 месяцев предпочтительны смеси на основе **частичного или полного гидролизата белка**.
- Смеси на основе соевого белка не считают препаратами выбора при диетотерапии лактазной недостаточности.

Сроки введения прикормов у детей первого года жизни, страдающих недостаточностью лактазы

- Фруктовые и ягодные соки, фруктовые пюре, творог, яичный желток вводятся в рацион позже, а овощное и мясное пюре – раньше, чем у здоровых детей.
- При этом отдается предпочтение низко– или безлактозным продуктам,
- В качестве первого прикорма рекомендуются безмолочные каши быстрого приготовления.
 - Их заваривают на воде или смеси, которую получает ребенок.

- При искусственном вскармливании недоношенных новорожденных с транзиторной недостаточностью лактазы целесообразно использовать специализированные молочные смеси, где содержание лактозы несколько уменьшено и составляет 3,6–6 г/100 мл.
- Пре–НАН (Nestle, Швейцария), Пре–Нутрилон (Nutricia, Нидерланды), Хумана 0 и Хумана 0–ГА (Humana, Германия), Фрисопре (Friesland Nutrition, Нидерланды), Пре–Нутрилак (Нутритек, Россия),

Элиминационная диета с исключением молока и молочных продуктов

- применение молочных продуктов безлактозных и малолактозных.
- Часть больных переносит хорошо небольшие количества молока, а также молочные продукты с меньшим количеством лактозы.

100 мл в-ва	лактоза (г)
коровье молоко	4,8
простокваша	4,1
кефир жирный/нежирный	4,1 /3,8
Творог жирный/нежирный	1,0/ 1,3
сливочное масло	0,9
сливки 10%	4,0
сметана 10%	2,9
В сырах и брынзе лактозы практически нет	

- Следует учитывать снижение уровня кальция на безмолочной диете, которое необходимо компенсировать медикаментозными способами

Nutrilon Низколактозный

При нулевой или пониженной активности фермента лактозы

- Обеспечивает оптимальный набор массы тела при минимальной нагрузке на ферментную систему ребёнка и почки.
- Гарантирует оптимальное всасывание кальция.
- Исключает риск возникновения проблем желудочно-кишечного тракта.
- Предупреждает развитие диареи.

- Качественно и количественно адаптированный белковый компонент.
- Современный жировой компонент – содержит длинноцепочечные полиненасыщенные жирные кислоты.
- Содержит все жизненно важные витамины.
- Минеральные вещества и микроэлементы в соотношении, что обеспечивает их оптимальный метаболизм.
- Низкая осмолярность.



Кроме диеты больному по показаниям назначают частичное парентеральное питание (по показаниям) с введением растворов глюкозы аминокислот, жировых эмульсий.

Ферментотерапия (1)

- ферменты с лактазной активностью (лактаза, лактаза бэби,)



Копрограмма

Снижение липолитической активности	
поджелудочной железы	нейтральный жир
желчи	жирные кислоты
тонкого кишечника	соли жирных кислот (мыла),
Снижение амилалитической активности	
поджелудочной железы	крахмал и йодофильная микрофлора
Сниженная протеолитическая активность	
ферментов тонкой кишки	неприятный гнилостный запах испражнений, йодофильной микрофлоры;

Снижение протеолитической активности ферментов желудка или поджелудочной железы - большое количество мышечных волокон

Коррекция дисбактериоза кишечника при дисахаридазной недостаточности

- Для коррекции микробиоценоза кишечника необходим ряд условий:
- Рациональное питание (низколактозные и безлактозные смеси)
- Сохранение детоксицирующей функции печени, почек, толстой кишки.
- Стабилизация местного иммунитета.
- Мембраностабилизирующие средства
- Цитомукопротекторы (смекта).

- Пробиотики — это препараты и продукты питания, в состав которых входят вещества микробного происхождения и продукты их жизнедеятельности, оказывающие при естественном способе введения благоприятные эффекты на физиологические функции и биологические реакции организма хозяина через оптимизацию его микробиологического статуса
- Пробиотики используются как антимикробные, антитоксические и ферментативно-активные средства при заболеваниях ЖКТ инфекционного и неинфекционного генезиса.
- В состав пробиотиков входят индигенные микроорганизмы (бифидо-, лактобактерии, кишечные палочки, энтерококки), а также микроорганизмы или продукты их жизнедеятельности, не входящие в состав постоянной микрофлоры человека (бациллы, сахаромикеты и др.)

Коррекция дисбактериоза кишечника при дисахаридазной недостаточности

К пробиотикам, применяемым при дисахаридазной недостаточности, предъявляются следующие требования:

- Высокий антагонистический индекс по отношению к УПФ;
- Высокая ферментативная активность и способность расщеплять углеводы;
- Отсутствие лактозы в составе препарата.

Лацидофил

- **Состав:**

Наполнение капсулы – живые пробиотические микроорганизмы в количестве 2 млрд. 95% из них составляют *Lactobacillus rhamnosus* R0011, 5% - *Lactobacillus acidophilus* R0052.

Вспомогательные вещества: магния стеарат, аскорбиновая кислота, мальтодекстрин.

- *Мальтодекстрин* – это смесь, состоящая из глюкозы, олигосахаридов и солодового сахара.

Биогая

- 5 крапель містять не менше 10^8 живих активних *Lactobacilli reuteri* Protectis.
- допоміжні речовини: олія соняшникова, тригліцериди каприлові, діоксид кремнію.
- *Lactobacilli reuteri* Protectis підтримують і регулюють фізіологічну рівновагу мікрофлори кишечника і процес травлення. *L. reuteri* сприяють розщепленню лактози, при цьому продукують молочну, оцтову кислоти і сприяють утворенню речовини реутерин та інших речовин, які мають антагоністичну активність щодо патогенних і умовно-патогенних мікроорганізмів у травному тракті. Отже, *L. reuteri* підвищують природний захист травної системи, створюють сприятливі умови для формування нормального мікробіоценозу кишечника. Імуностимулююча дія *L. reuteri* пов'язана з можливістю активувати імунну систему кишечника як першу лінію захисту організму від інфекцій.
- *L. reuteri* стійкі до шлункового соку і солей жовчних кислот. БіоГая не містить лактози, молочного білку.

Бифиформ Бэби порошок для суспензии для приема внутрь 7мл

- **Состав**

(дневная доза 0,5 г) содержит:

Bifidobacterium lactis BB-12: 1×10^9 КОЕ

Streptococcus thermophilus TH-4: 1×10^8
КОЕ

Пребиотики

- — это частично или полностью неперевариваемые ингредиенты пищи, способствующие улучшению здоровья за счет избирательной стимуляции роста и /или метаболической активности одной или нескольких групп бактерий, обитающих в толстой кишке.
- В комплексной терапии вторичной ЛН, на фоне моторных нарушений и запоров, могут использоваться дюфалак, нормазе.
- При наличии гнилостной и бродильной флоры целесообразно с осторожностью использовать препараты лактулозы

- **Вяжущее, обволакивающее (смекта) антибактериальные препараты (интетрикс, нифуроксазид)**
- **Энтеросорбенты (полифепан, билигних, фитосорбент,)**
- **Ветрогонные, спазмолитики.**

Целиакия

□ Аутоиммунная Т-клеточно-опосредованная энтеропатия, индуцированная **глютен**ом у генетически предрасположенных индивидуумов.

- І Наследуется по аутосомно-доминантному типу, в тоже время является полигенным заболеванием.**
- І Выявлена основная ассоциация целиакии с локусами гена главного комплекса гистосовместимости, расположенного на хромосомах 16 и 4.**
- І Проводится дальнейшая детализация молекулярного дефекта.**

- ✓ **Системное заболевание, при котором, наряду с поражением тонкого кишечника, превосходящий рамки **изолированной непереносимости** глютена, вовлекается множество органов и систем организма человека.**

- **Диагноз «Целиакия» включен в Международную классификацию болезней X пересмотра как самостоятельное заболевание; рубрика К 90.0**

Целиакия

- кишечный инфантилизм,
- глютенная энтеропатия,
- идиопатическая стеаторея,
- нетропическая спру,
- болезнь Ги-Гертера-Гейбнера.

ЭТИОЛОГИЯ

**Ключевую роль в
этиологии целиакии
играет глютен
(глиадин),
содержащийся в
продуктах из
пшеницы, ржи,
овса, ячменя.**

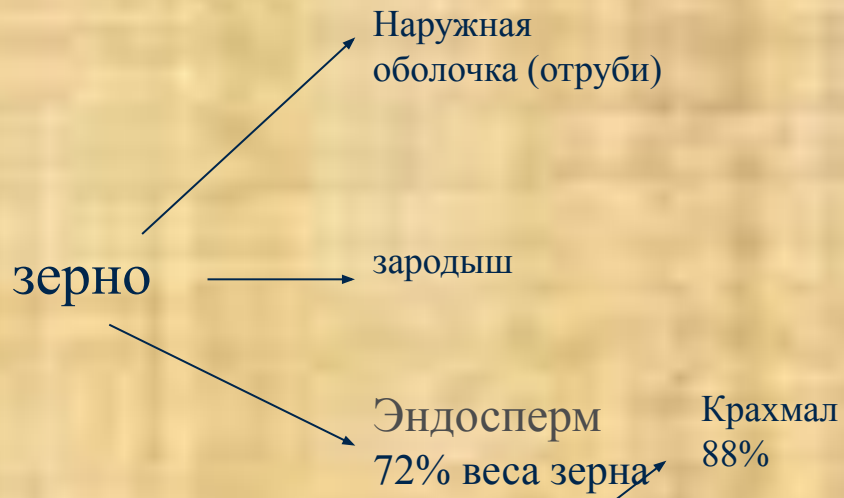


- Глютен и его растворимая фракция глиадин, попадая в организм генетически предрасположенных лиц, приводят к запуску реакции местного воспалительного процесса в слизистой оболочке тонкой кишки и иммунологическим изменениям организма в целом.



Глютен:

- – составная белковая часть злаковых.
Белки злаковых имеют в своем составе 4 фракции: альбумины, глобулины, проламины и глютенины. Проламины и глютенины объединены одним названием глютен. В разных злаковых культурах глютен имеет разное название: в пшенице – **глиадин**, в ячмене – **гордеин**, во ржи – **секалинин**, в овсе – **авенин**.



Распространенность целиакии:

страна	Распространенность по данным клинического обследования	Распространенность по данным серологических и морфологических маркеров
Италия (дети)	1:1000 – 1:4500	1:184
Дания (взрослые)	1:10 000	1:500
Финляндия (взрослые)	1:1000	1:130
Венгрия (дети)	1:3941	1:184
США	1:10 000	1:111 □ взрослые 1:167 □ дети
Испания	1:1420	1:389
Швеция	1:330 (дети)	1:190 □ взрослые 1:177 □ дети
Ирландия (взрослые)	1:300	1:112
Сахара (дети)	Нет данных	1:18
Бразилия	Нет данных	1:50(дети в больницах)
Новая Зеландия	Нет данных	1:90

Эпидемиология:

- Из 2-х миллионов людей в США целиакия встречается 1:120-300. В Европейской популяции в среднем 1:300-1:500. Редко целиакия встречается в Африке, Японии и Китае. (Not et al., 1988).



Целиакия у детей в Сахаре (1:18)

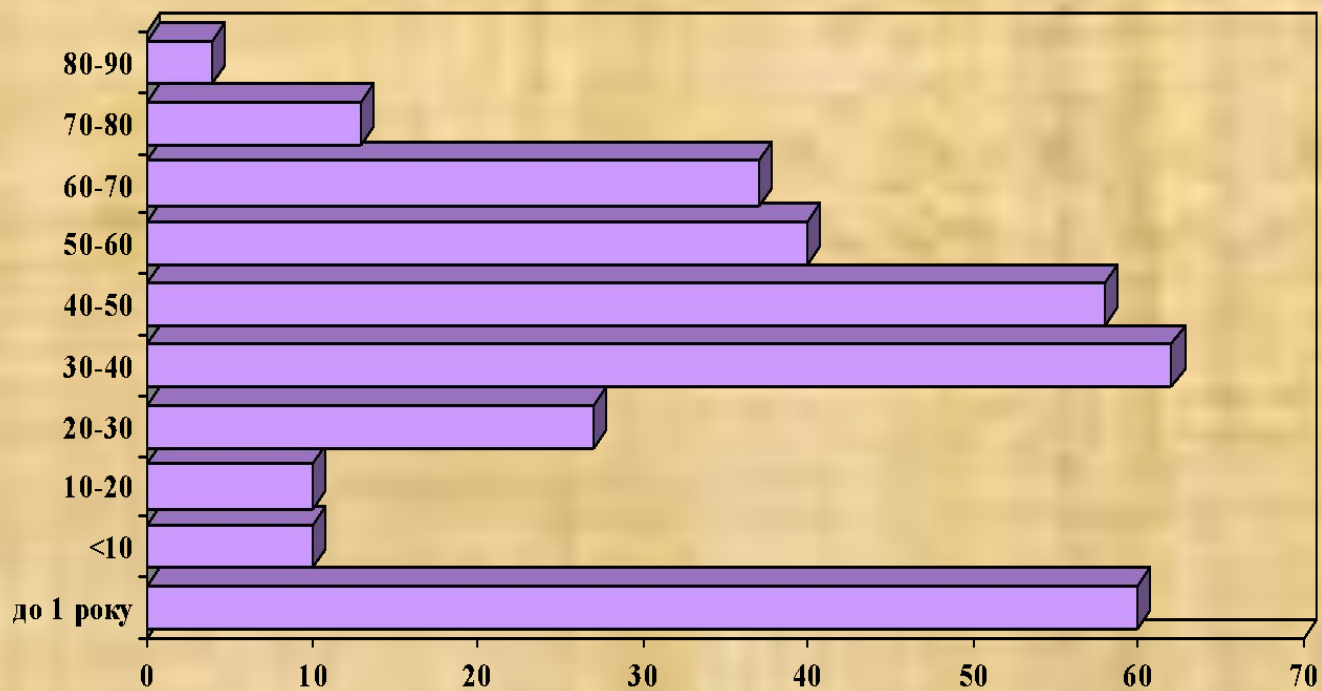


Fig. 2.—Photograph of five cases of coeliac disease showing the general clinical features.

Лондон, 1938 год

Распределение больных по возрасту:

- В
- о
- з
- р
- а
- с
- т
- б
- о
- л
- ь
- н
- ы
- х
- Г
- о
- д
- а.



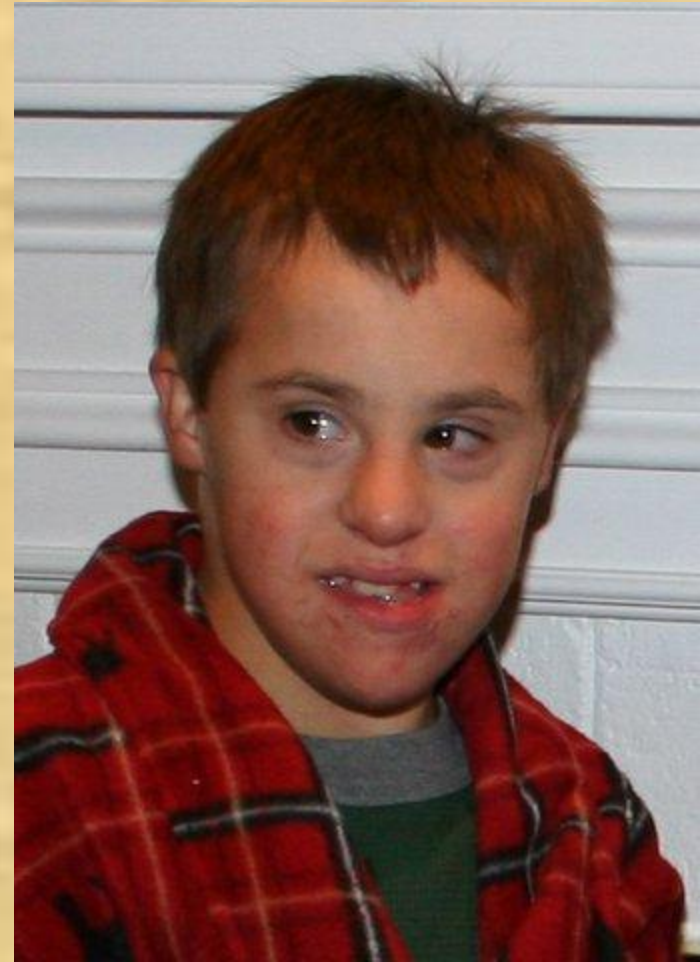
Распространенность целиакии в группах риска

- родственники 1 линии – **1:18-1:22**
- родственники 2 линии – **1:24-1:39**
- симптоматичные пациенты – **1:56**
- вне групп риска: **1:133**



Распространенность целиакии в группах риска

- Хронические анемии (железодефицитная, пернициозная) 8%
- Остеопения, остеопороз 7%
- Бесплодие (женское и мужское)
- Афтозные поражения ротовой полости (9%)
- Неврологические расстройства (7 - 49%)
- Онкопатология
- СРК
- Синдром Дауна (7-16%)
- Синдром Уильямса (9,5%)
- Синдром Тернера (6,4%)



Аутоиммунные заболевания:

- сахарный диабет 1 типа (3,5-10%),
- заболевания щитовидной железы (18%),
- ревматоидный артрит (1,5-7%),
- заболевания печени (6-8%)
- идиопатическая дилатационная кардиомиопатия (5,7%)

Для возникновения болезни необходимы три условия:



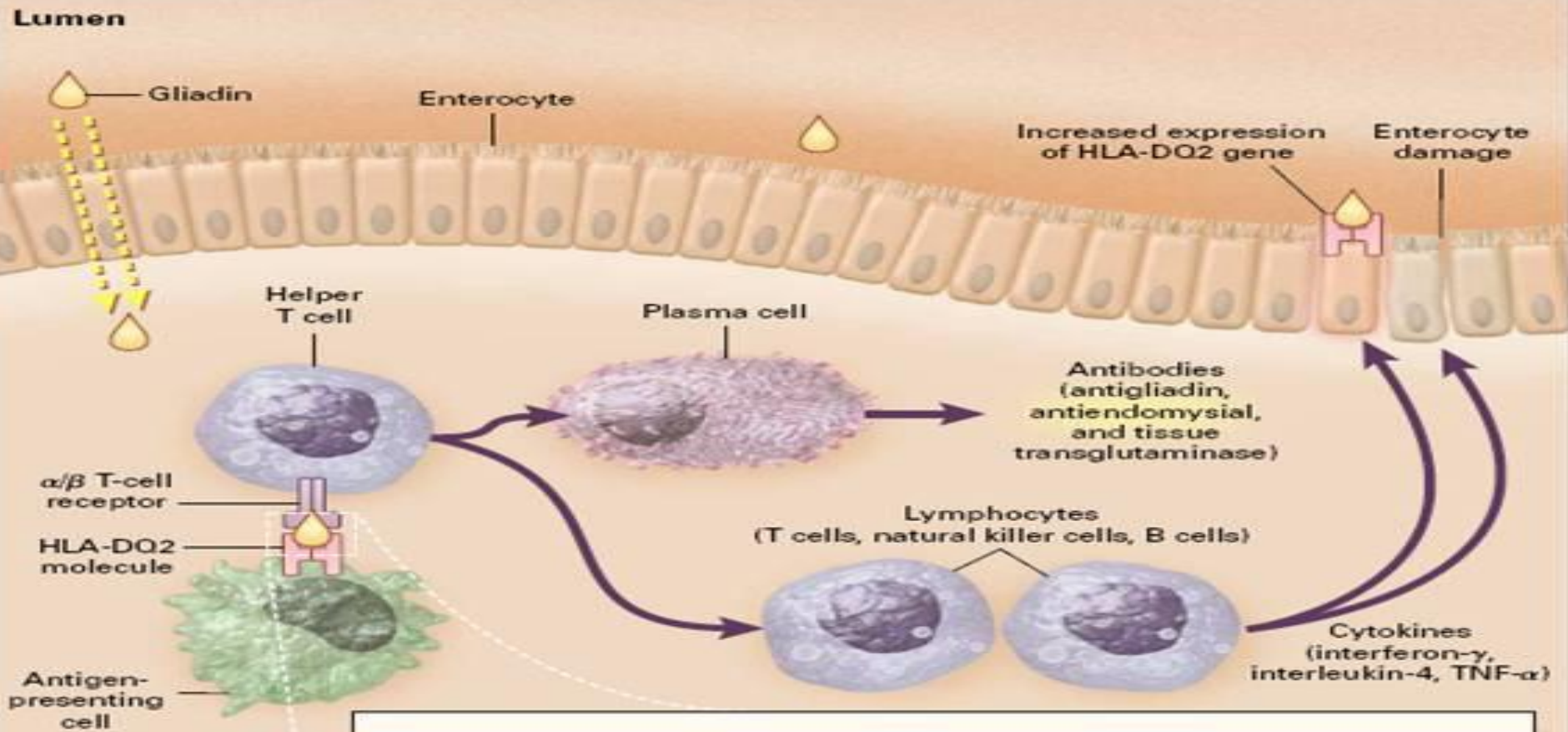
**наличие в геноме
больного аллеля,
утратившего
контроль за
ферментативным
расщеплением
глютена;**



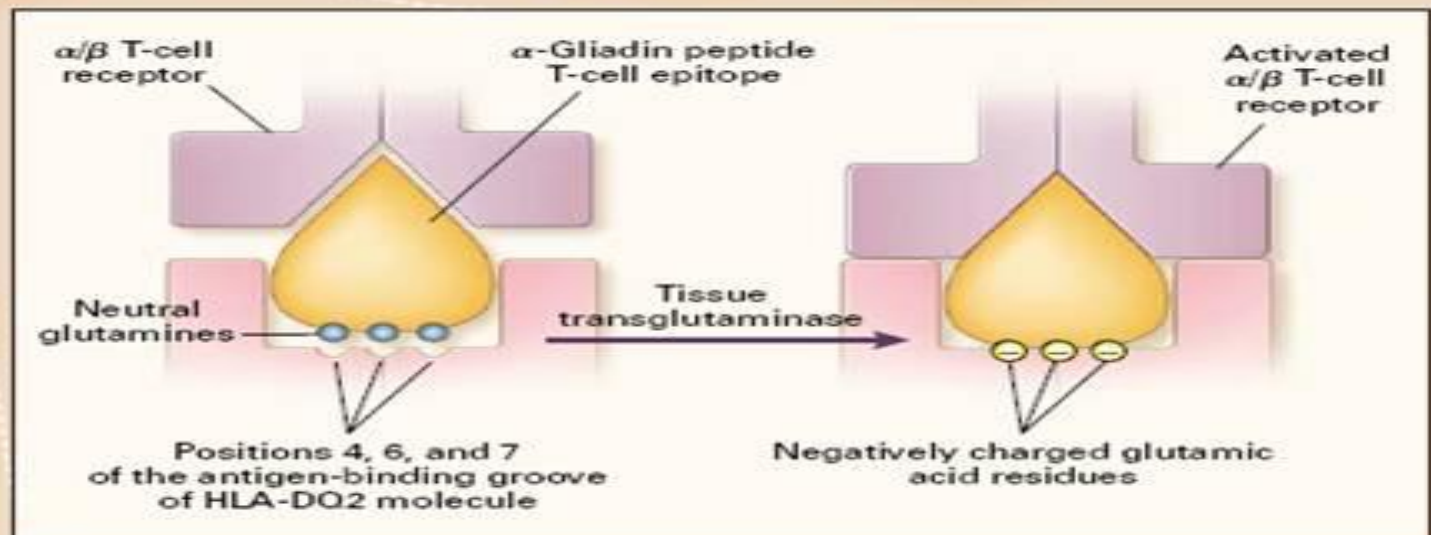
**генетическая
предрасположенность к
целиакии,
ассоциированная с
локусами HLA;**



**Провоцирующий
фактор.**



Lamina propria



Классификация целиакии

- **Классическая или типичная (Classical Celiac Disease)**
- **Атипичная (Celiac Disease with Atypical Symptoms)**
- **Латентная (Latent Celiac Disease).**
- **Безмолвная (Silent Celiac Disease).**

Сейчас еще выделяют: потенциальную и рефрактерную.

Соотношение диагностированной – не диагностированной Ц. составляет 1:5- 1:13.

Типичная целиакия:

- Начинается в раннем детстве, часто после введения в рацион ребенка продуктов содержащих злаки.
- 70% больных составляют дети преимущественно раннего возраста (8-24 мес. жизни).
- Диагноз устанавливается на основании положительного серологического тестирования, биопсии с явлениями атрофии ворсин, исчезновении симптомов на безглютеновой диете.

Характерные признаки «типичной» целиакии:

1. Неопределенная боль в брюшной полости и/или чувство дискомфорта;
2. Вздутие живота, чувство переполнения в брюшной полости;
3. Снижение аппетита;
4. Потеря массы тела;
5. Диарея;
6. Полифекалия;
7. Зловонный стул.

Меньше 30-40% больных имеют перечисленные симптомы



Typical Celiac Disease (типичная целиакия):



- *Второй «критический период»* развития типичной целиакии считают 25-45 лет. Начало заболевания зависит от различных факторов : кишечных инфекций, острых или хронических заболеваний, которые снижают общий или местный иммунитет, стрессы, прием лекарственных средств.

Атипичные формы целиакии

- В детском возрасте составляют 30%.
- В основном это дети 2,5-12 лет, которым вначале устанавливались диагнозы: кишечная инфекция невыясненной этиологии, дисбиоз кишечника, сепсис, рахитоподобный синдром.
- Проявляется внекишечными симптомами, связанными с нарушенным всасыванием или иммунными нарушениями
- Диагноз устанавливается на основании положительного серологического тестирования, биопсии с явлениями атрофии ворсин, исчезновении симптомов на безглютеновой диете.

Латентная целиакия:

- Целиакия при отсутствии каких-либо клинических проявлений. Влияние триггерных факторов или увеличение глютеневой нагрузки, может привести к реализации генетических дефектов. Латентное течение можна рассматривать как состояние «предболезни»
- Характеризуется малосимптомным течением, наблюдается у взрослых, преимущественно женщин. Проявляется хронической диареей, маленьким ростом, железодефицитной анемией, остеопорозом.
- Менее характерно: бесплодие, аменорея, геморрагический синдром, нейропатии.
- Диагноз устанавливается на основании положительного серологического тестирования, но без атрофии ворсин на биопсии.

Немая или безмолвная форма целиакии (Silent Celiac Disease):

- **Симптомы отсутствуют, но положительные серологические тесты и на биопсии - атрофия ворсин. Для выявления таких больных необходимо проведение скринингового исследования в группах риска.**

Рефрактерная (торпидная) целиакия:

- **Характеризуется тяжелым течением, отсутствием эффекта от обычного лечения, в связи с чем необходимо применение глюкокортикоидных гормонов (исключить лимфому или язвенный еунит)**

The Celiac Iceberg

Symptomatic
Celiac Disease



Silent
Celiac Disease

Latent Celiac Disease

Inflamed
small
intestine

Normal
small
intestine

Genetic susceptibility: - DQ2, DQ8
Positive Serology

Взаимоотношение
клинической
симптоматики от
морфологической
картины можно
изобразить в виде
«айсберга».

Гастроинтестинальные симптомы:

- Диарея (у 60%)
- Запоры (у 20%)
- Лактазная недостаточность (у 50% больных с гастроинтестинальными симптомами)
- Тошнота
- Рвота
- Боль в животе. Боли локализуются в околопупочной области; Максимум болей через 3-5 часов после приёма пищи;
Характер боли – тупая разлитая, острая схваткообразная, проходит самопроизвольно или после дефекации

- **Метеоризм**
- **Большой выпяченный живот. Окружность живота, определяемая по Андронеску (отношение окружности живота к росту в процентах), достигает 77%, у здоровых детей до 1,5 лет – 50-52 %, у детей старше 2 лет – 41-41 %.**
- **Большой живот, контуры раздутых петель кишечника, феномен псевдоасцита (флюктуация при пальпации).**
- **Рентгенологически в кишках находят чаши Клойбера – горизонтальные уровни жидкости, над ними газовые пузыри.**
- **Панкреатит, гепатит, лимфома, холангит, панкреатическая недостаточность,**

Характеристика кала:

- **Обильные, жидкие или кашицеобразные испражнения, с очень неприятным запахом, с блеском из-за большого содержания жира, пенистые вследствие наличия в них негидролизированных углеводов, с частотой 2-3 раза в сутки.**
- **Объем испражнений может составить 1-1,5 л (полифекалия) вместо 50-80 мл у здорового ребёнка.**

Кожа и слизистые:

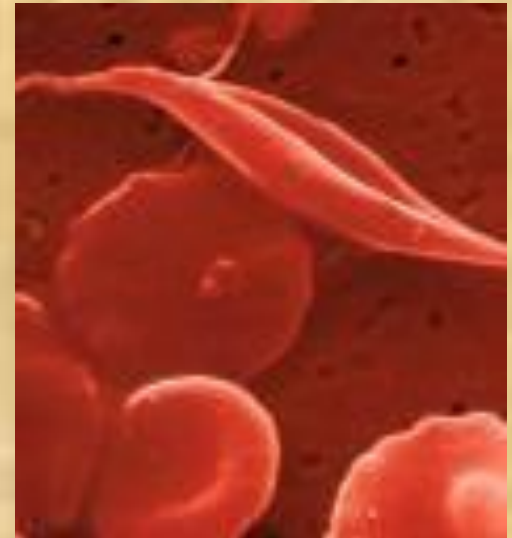
- **Афтозный стоматит (рецидивирующий),**
- **Ангулярный хейлит,**
- **Атопический дерматит (постоянный или периодический),**
- **Герпетиформный дерматит,**
- **Алопеция,**
- **Узелковая эритема,**
- **Псориаз,**
- **Ломкость и деформация ногтей.**

Костная система

- **Остеопороз и остеопения (у 100% больных с целиакией),**
- **Дефекты зубной эмали, распространенный кариес,**
- **Низкий рост,**
- **Артриты и артралгии (сакроилит у 63% пациентов с целиакией),**
- **Боли в костях, особенно ночью,**
- **Переломы (повторные)**

Кровь:

- **Анемия (в большинстве случаев железодефицитная; фолиеводефицитная у 10-40% детей с целиакией и у 90% взрослых, редко витамин В12 дефицитная)**
- **Лейкопения**
- **Коагулопатия**
- **Тромбоцитоз**



Иммунная система:

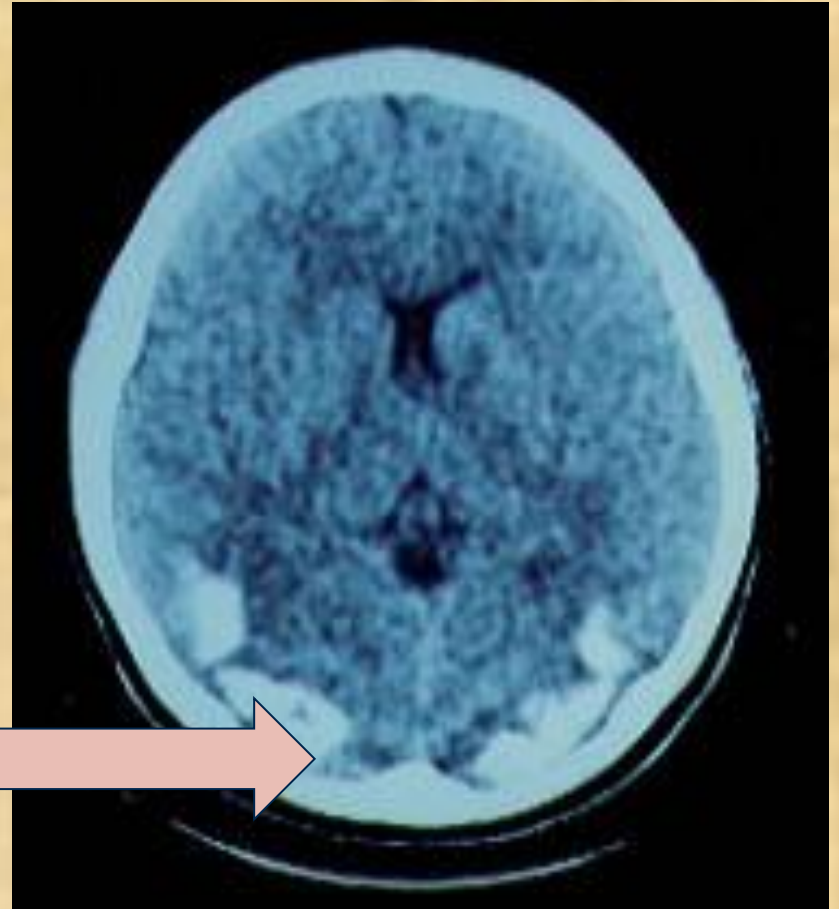
Ассоциированные аутоиммунные болезни:

- Сахарный диабет 2 типа,
- Тиреоидит,
- Гепатит,
- Ревматоидный артрит,

Селективный дефицит Ig A

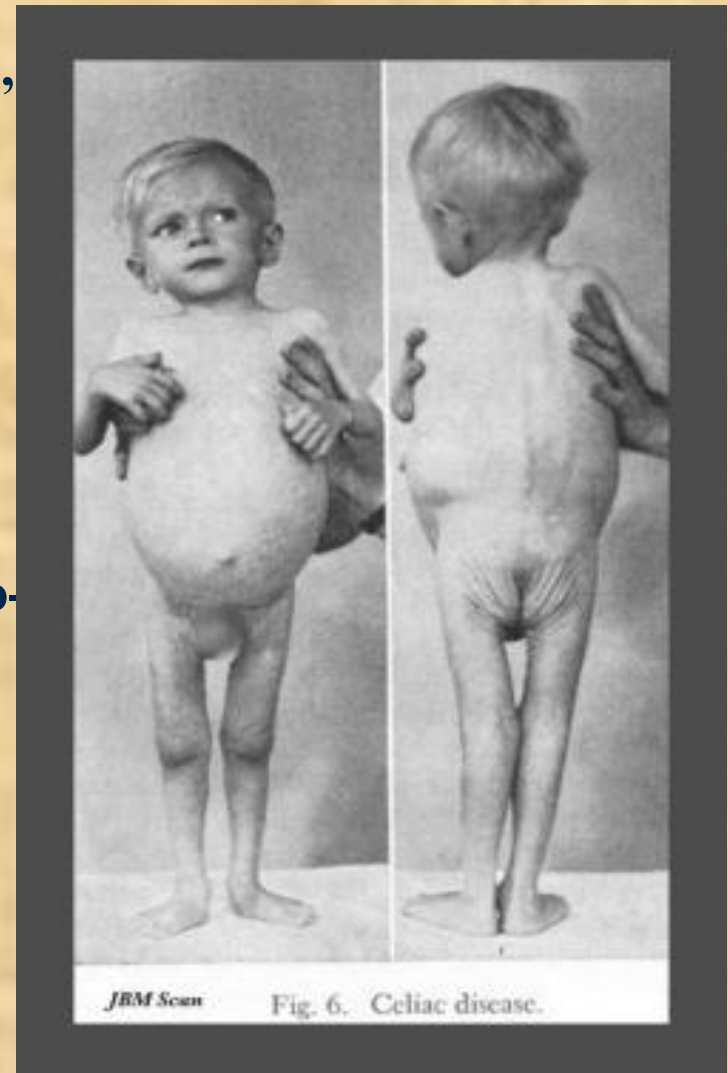
Нервная система:

- Периферическая полинейропатия
- Церебральная атаксия
- Эпилепсия
- Головные боли
- Обмороки
- Депрессия
- Лабильность настроения
- Дефицит внимания
- Деменция
- Наличие кальцификатов в головном мозге



Клинические симптомы у детей первого года жизни:

- Диарея (частый, зловонный, светлый, увеличенный по объему стул)
- Метеоризм, увеличение размеров живота
- Рвота
- Задержка роста
- Недостаточная прибавка массы тела
- мышечная гипотония, слабость, вялость, пассивность.
- Ребёнок отстаёт в физическом нервно-психическом развитии, отказывается сидеть, ходить.



Клинические симптомы в детском возрасте:

- **Диарея/запоры**
- **Низкий рост и вес**
- **Потеря аппетита**

Часто представлены экстрагастроинтестинальными симптомами:

- **Анемия (железо/фолиеводефицитная)**
- **Афтозный стоматит, ангулярный хейлит**
- **Эпилепсия**
- **Гепатиты**
- **Абдоминальные боли**
- **Атопический дерматит, диатез, полиноз**



- Ангулярный хейлит



- Афтозный стоматит

Афтозный стоматит:



Изменение зубной эмали при целиакии:



Атопический дерматит (на руке и спине):



Клинические симптомы в юношеском возрасте:

- *Герпетиформный дерматит:*

Зудящая везикулярная и папулезная сыпь в области локтей, коленей, ягодиц, волосистой части головы, при отсутствии адекватного лечения развитие малигнизации

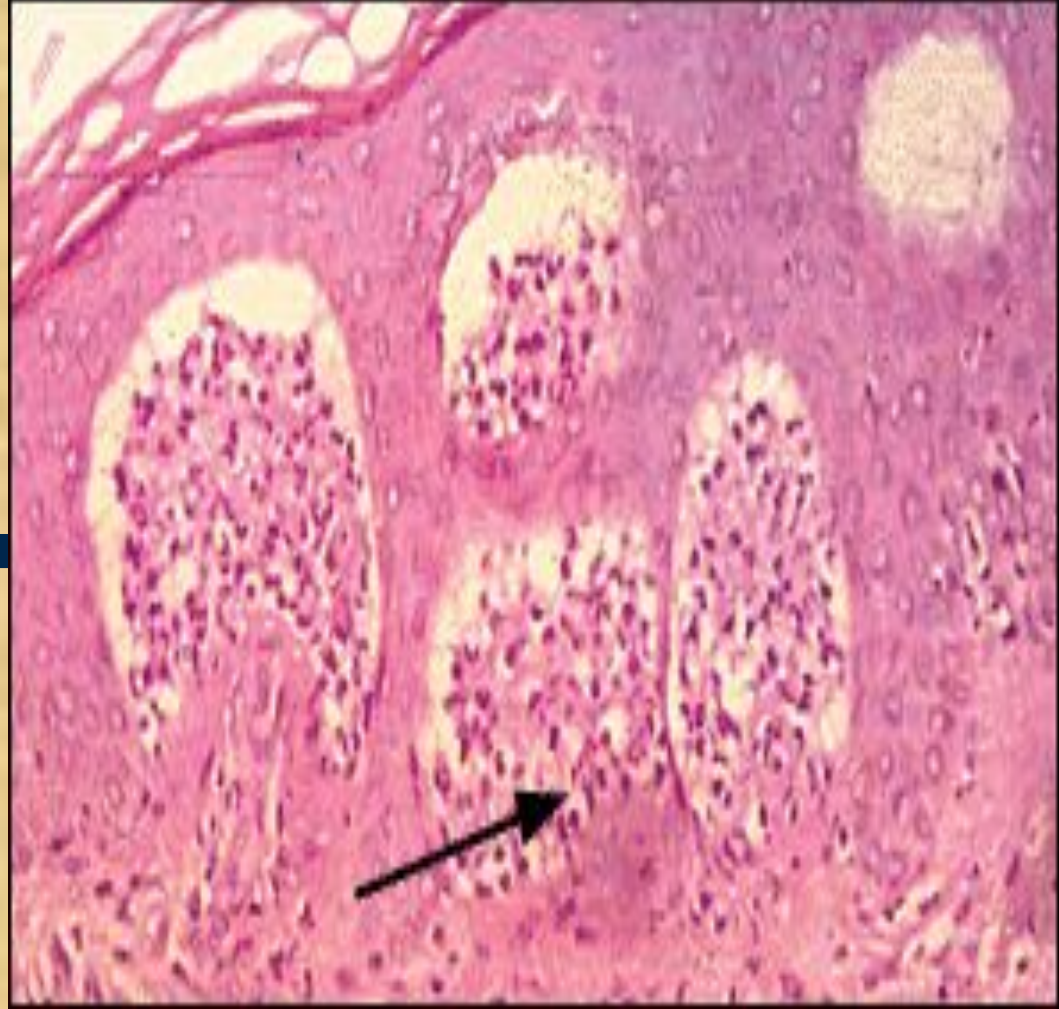


Герпетический дерматит



Анализ элемента сыпи:

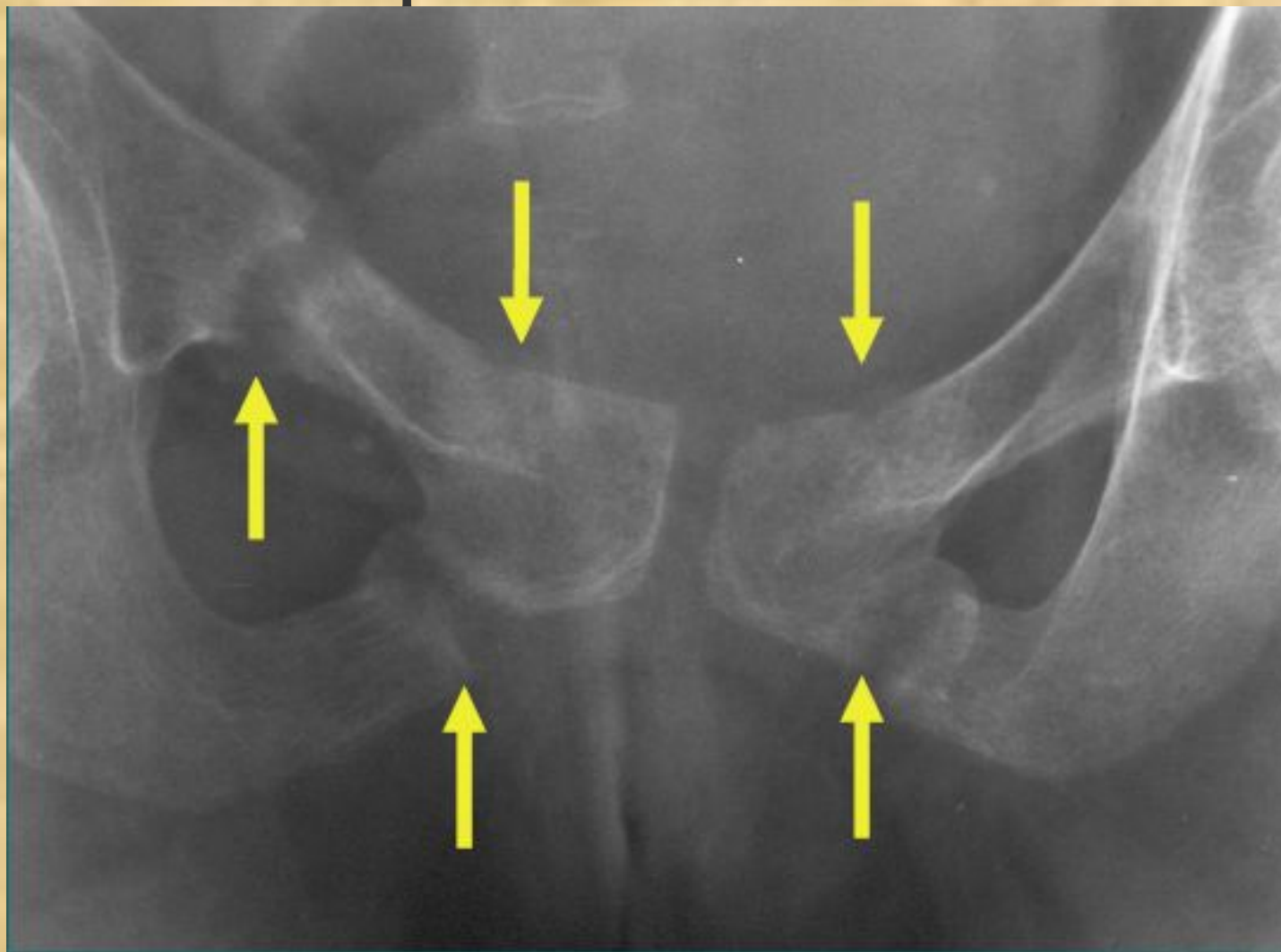
- **Кожная биопсия у пациента с герпетиформным дерматитом: показаны гранулярные депозиты АГА Ig A.**



Алопеция

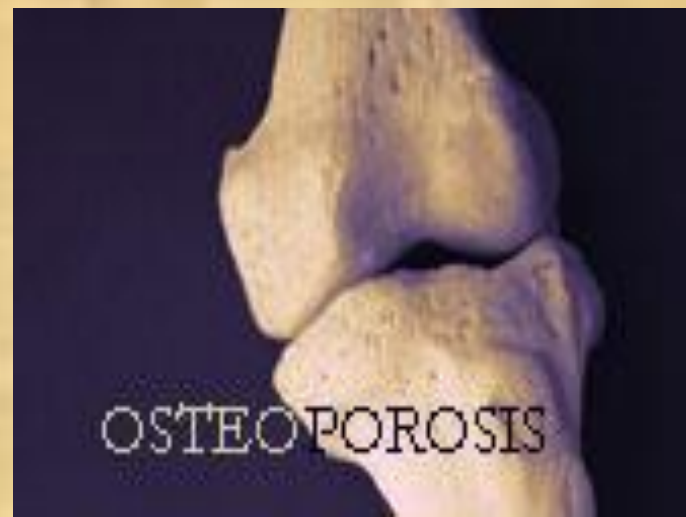


Остеопороз:



Клинические симптомы у взрослых:

- Диспепсия
- Боли в брюшной полости
- Потеря массы тела
- Психэмоциональные нарушения (тревожность, депрессия и др.)
- Миопатия, невропатия
- Вторичные иммунодефицитные состояния
- Ассоциированные заболевания
- Анемии
- Поражение слизистой оболочки ротовой полости (афтозные язвы, обложенный язык, воспалительные заболевания ротовой полости (глоссит, стоматит))
- Бесплодие, спонтанные аборты
- Боли в костях и суставах (особенно в ночное время), остеопороз, переломы (повторные)
- Синдром хронической усталости



Неходжкинская лимфома у больного с целиакией.



Считалось, что целиакия – это детская болезнь, которая проходит с возрастом.

Течение целиакии характеризуется чередованием периодов обострения и ремиссии. Продолжительность самопроизвольной ремиссии может быть от нескольких лет до нескольких десятков лет, создавая видимость выздоровления. Чаще всего периоды клинической ремиссии охватывают возраст 4-7 лет и подростковый. Обострения могут протекать с прогрессирующим вовлечением новых органов и систем.



- К сожалению, патологический процесс сохраняется, **болезнь на время как бы уходит в подполье**, периодически возникает боль в животе, метеоризм, разжиженный стул, ухудшается аппетит. Страдания больного возобновляются.
- Подтверждается тезис: **«целиакия – это болезнь на всю жизнь»**.



Патофизиология:

Синдромы и симптомы	патофизиология	Лабораторные показатели
Гастроинтестинальный		
Диарея	Мальабсорбция жиров, углеводов, белков	Стул весом >200г
Снижение массы тела	Нарушенное всасывание питательных веществ	Увеличение жиров в стуле, уменьшение белков в сыворотке крови
метеоризм	Бактериальное брожение нерасщепленных белков и углеводов	
Кал жирный, объемный	Нарушенное всасывание жиров	Увеличение жиров в стуле, низкий уровень каротина сыворотки

Синдромы и симптомы	патофизиология	Лабораторные показатели
Гематопозитический		
Анемия	Дефицит железа, пиридоксина, фолиевой кислоты, витамина В₁₂	Микроцитарная и макроцитарная анемия
Геморрагический диатез	Дефицит витамина К.	Удлинение протромбинового времени

Синдромы и симптомы	патофизиология	Лабораторные показатели
Костно-мышечный синдром		
Боль в костях	Нарушенное всасывание кальция, витамина Д, белков	Гипокальциемия, гипофосфатемия, увеличение щелочной фосфатазы
Судороги	Нарушенное всасывание кальция, витамина Д, магния	Гипокальциемия, гипофосфатемия, увеличение щелочной фосфатазы, гипомагниемия
Аменорея, бесплодие, импотенция	Мальабсорбция с белково-энергетической недостаточностью	Низкий уровень белков сыворотки; может быть нарушение секреции гонадотропина
	Дефицит витамина Д и кальция	Увеличение щелочной фосфатазы, увеличение секреции паратгормона

Синдромы и симптомы	патофизиология	Лабораторные показатели
Кожа и слизистые		
Хейлит, глоссит, стоматит	Дефицит железа, рибофлавина, никотиновой кислоты, фолиевой кислоты и витамина В₁₂	Низкий уровень железа, фолиевой кислоты и витамина В₁₂ в сыворотке
Пурпура	Дефицит витамина К	Удлинение протромбинового времени
Фолликулярный гиперкератоз	Дефицит витамина А	Низкий уровень каротина сыворотки
Чешуйчатый дерматит или акродерматит	Дефицит цинка или эссенциальных жирных кислот	Низкий уровень цинка в сыворотке и моче
Герпетиформный дерматит	Дефицит никотиновой кислоты	
Отеки и/или асцит	Нарушенное всасывание белков	гипоальбуминемия

Синдромы и симптомы	патофизиология	Лабораторные показатели
Неврологический синдром		
Ксерофтальмия и куриная слепота	Дефицит витамина А	Уменьшение каротина в сыворотке
Периферическая нейропатия	Дефицит витамина В ₁₂ и тиамина	Уменьшение витамина В ₁₂

Диагностика

Рекомендации OMGE по диагностике Ц

Каскадная диагностика Ц

- Аутоантитела и эндоскопия с интестинальной биопсией – «золотой стандарт»
 - **Серология** (метод ELISA)
 - Антиглиадиновые
 - Тканевая трансглутаминаза
 - **ТТГА** (АГА)(в зависимости от доступности и опыта применения) + новейшие – антитела к пептидам глиадина, ТТГ к ПГ
 - **Эндоскопия с биопсией**
- Диагностика, базирующаяся на «клинической картине» с позитивной динамикой после БГД

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ ЦЕЛИАКИИ

Клинические проявления, группы риска наличия целиакии

«Классическая» целиакия – диарея, мальабсорбция, снижение массы тела, гипопротеинемия

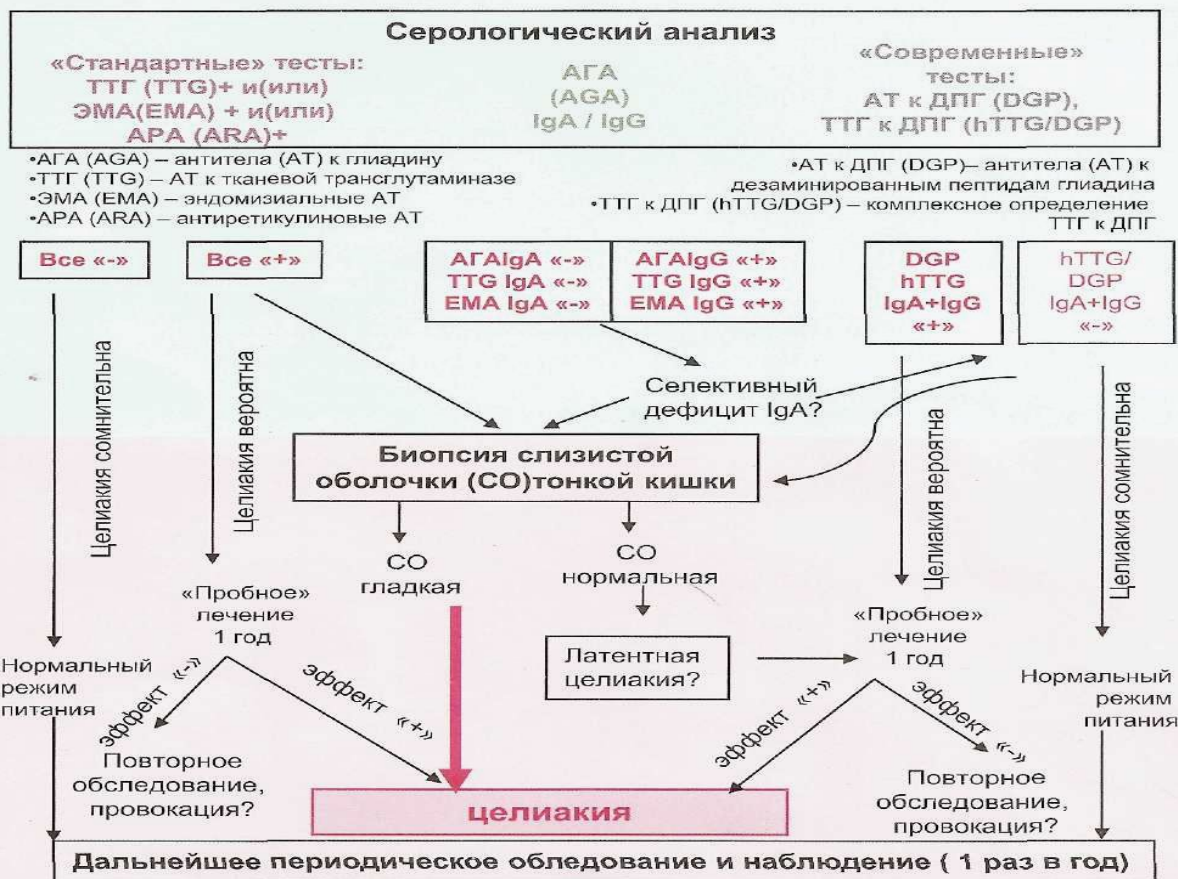
Группы риска:

- Заболевания пищеварительного канала: хронический панкреатит, синдром раздраженного кишечника, синдром избыточного бактериального роста, глоссит, изменения зубной эмали, сниженная массы тела
- герпетиформный дерматит Дюринга
- Сахарный диабет 1 типа
- Железодефицитная анемия
- Аутоиммунные заболевания – тиреоидит, гепатит, ревматоидный артрит
- Заболевания опорно-двигательного аппарата – остеопороз, повторные переломы
- Неврологические расстройства – атаксия, полинейропатия, эпилепсия
- Нарушения генеративной функции – аменорея, выкидыши, бесплодие
- Аутизм

1 этап – клинический

2 этап – лабораторный

3 этап – Биопсия



Постановка диагноза целиакии возможна на любом из этапов при условии дальнейшего динамического наблюдения за результатами клинико-лабораторных показателей.

Серологическая диагностика

Антитела	Чувствительность %	Специфичность %
AGA-IgG	69 – 85	73 – 90
AGA-IgA	75 – 90	82 – 95
EMA (IgA)	85 – 98	97 – 100
TTG (IgA)	90 – 98	94 – 97

Диагностика целиакии

(современные возможности в Украине)

- **План обследования больных помимо общеклинических методов обследования включает:**
 - **проведение «серологической биопсии»**
СО тонкой кишки с определением титров
специфических для целиакии
биомаркеров – АГА IgA, ТТГА IgA +
антитела к пептидам глиадина
 - **ВЭГДС с биопсией и морфологическим**
анализом биоптатов

Новые воззрения на роль при целиакии ТТГ:

- ТТГ является энзимом, превращающим глиадин в более токсичные молекулы.**
- Консенсусом по целиакии (2004) было принято решение о том, что ТТГ является ключевым серологическим маркером целиакии.**



Новейшие диагностические возможности

- 1. Определение антител к дезаминированным пептидам глиаина классов IgA и IgG – Quanta Lite целиакция/ПГ скрининг**
- 2. Определение антител к человеческой ТТГ (выделенной из эритроцитов) классов IgA и IgG и дезаминированным пептидам глиаина - Quanta Lite ч-ТТГ и ПГ скрининг**

Достоинства методов:

- **Высокая точность – 99% для АТ к ПГ**
- **высокая очистка субстанций**
- **выявление IgA – дефицитных пациентов – особенно детей!**
- **для детей – возможность в комбинации с клинической динамикой**
- **диагностировать Ц, минуя биопсию (рекомендации Европейского общества детских гастроэнтерологов)**
- **применение в «сомнительных» случаях**

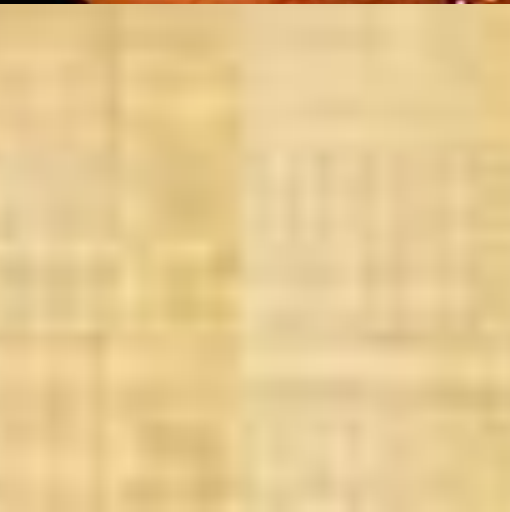
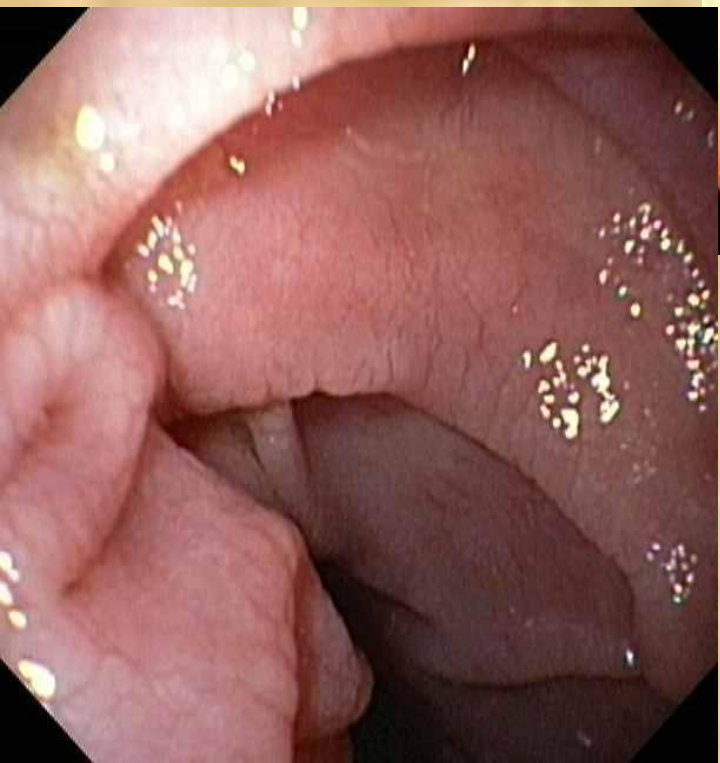
**Европейское общество гастроэнтерологов
выделило два диагностических критерия для
подтверждения диагноза целиакии:**

- 1) исследование биоптата слизистой оболочки тонкой кишки с обнаружением гиперрегенераторной атрофии;**
- 2) клиническая ремиссия на фоне безглютеновой диеты.**

*Нормальная слизистая оболочка при
эндоскопии:*



Изменение слизистой при целиакии:



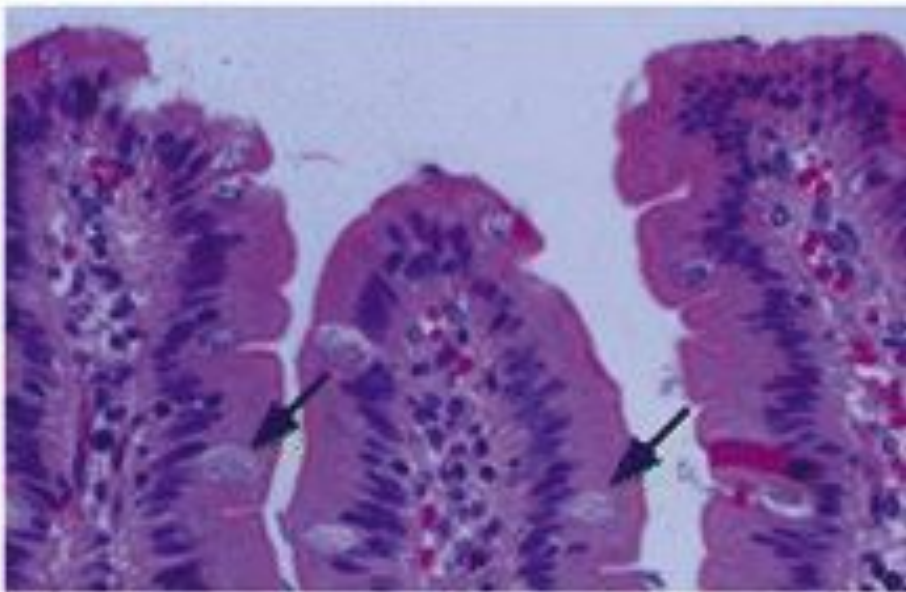
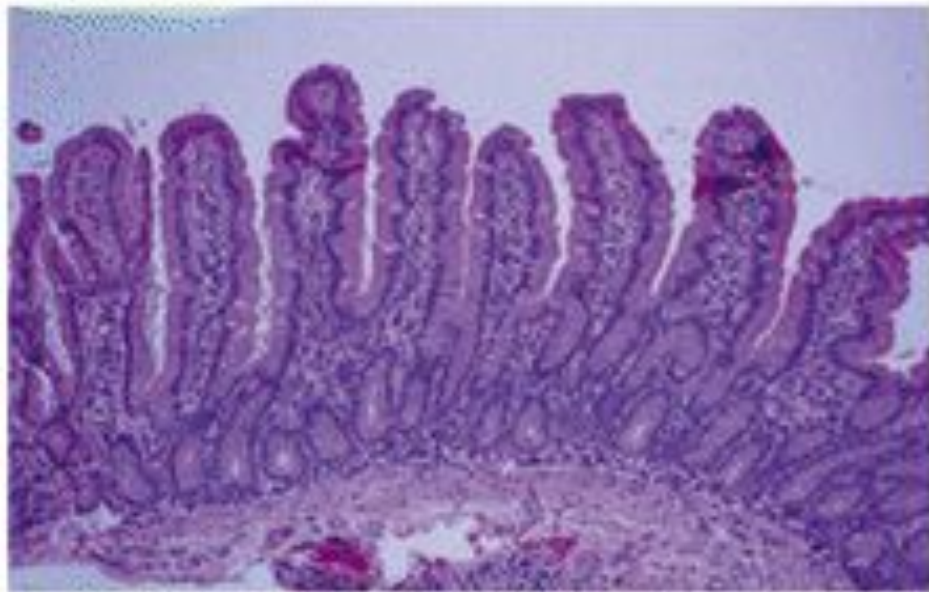
Изменение слизистой при целиакии:



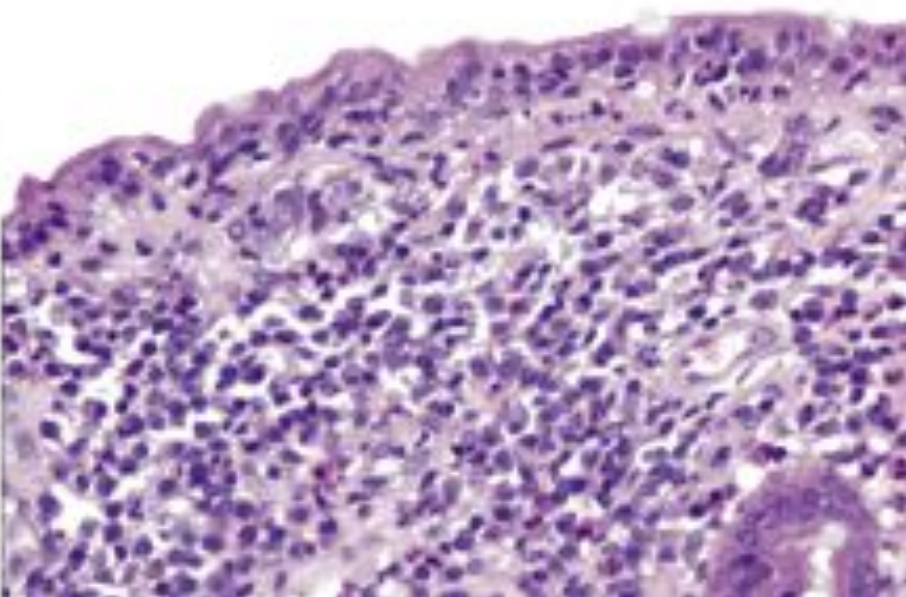
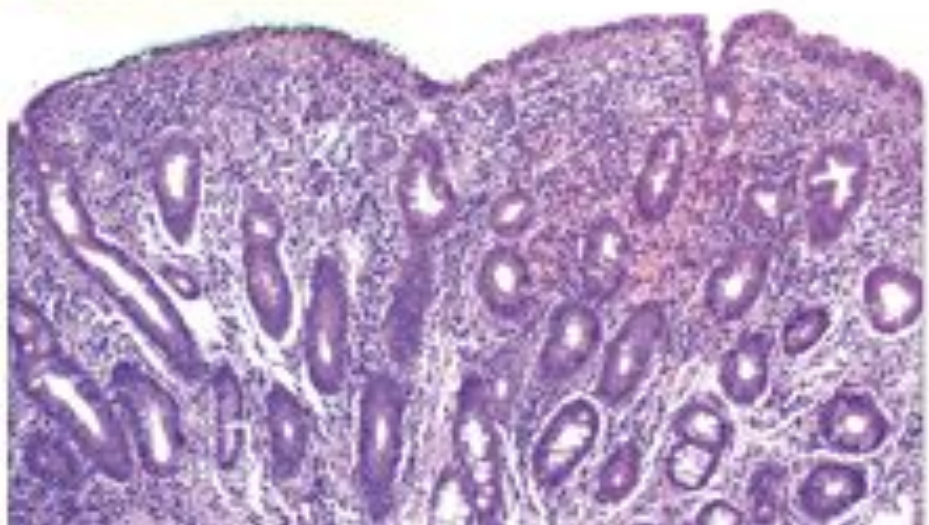
Морфологические изменения в слизистой оболочке тонкой кишки

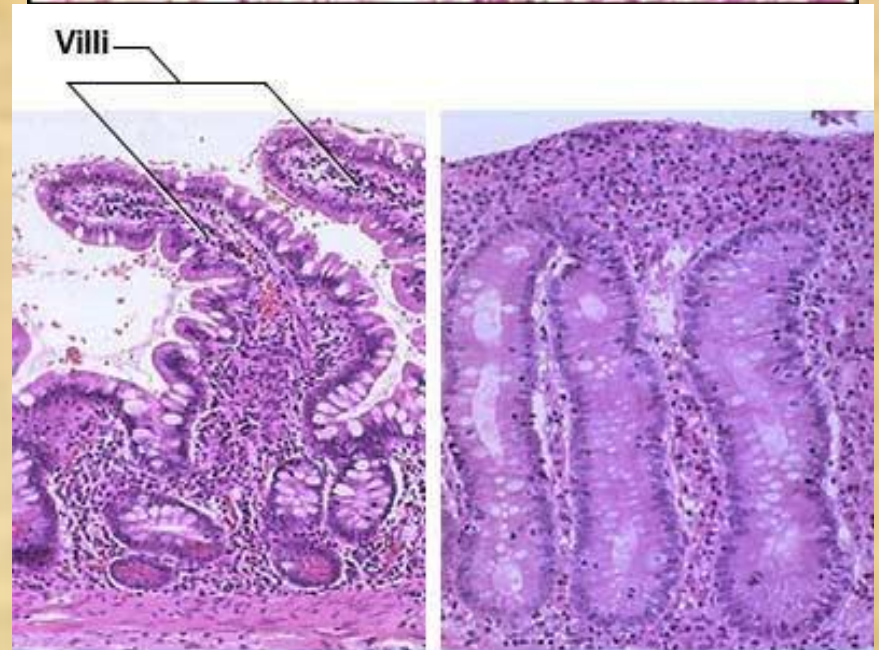
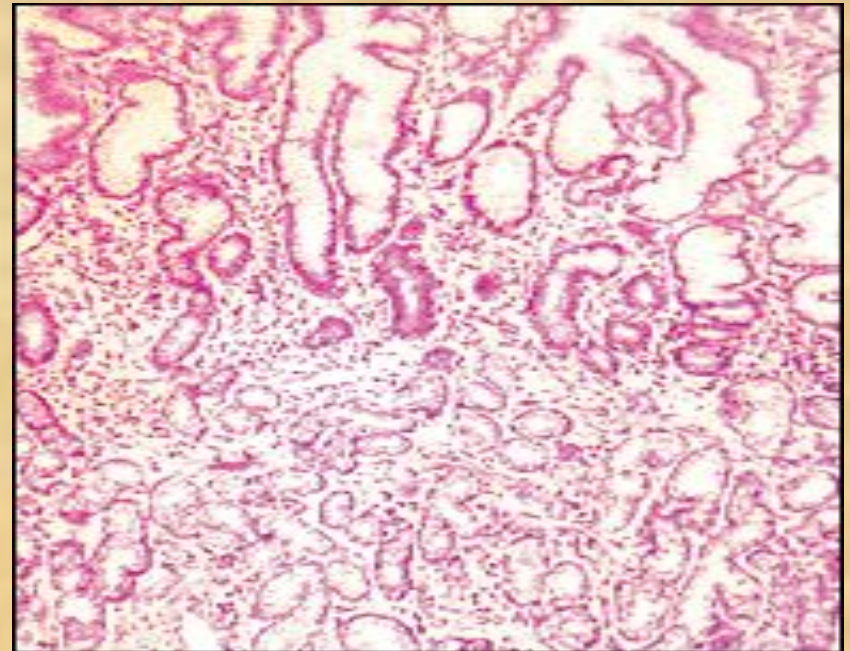
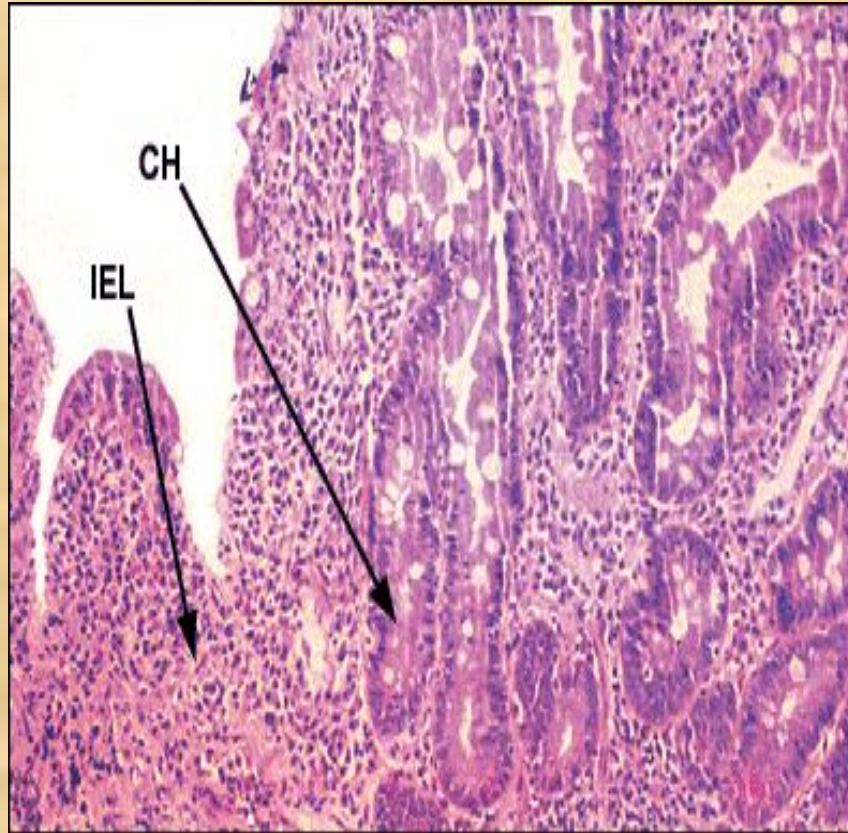
**Известно, что в результате потребления
глютеиносодержащих продуктов у чувствительных
к глютену лиц развивается атрофия слизистой
оболочки тонкой кишки с последующим
нарушением абсорбции белков, жиров, углеводов,
минеральных веществ, витаминов, развитием
тяжелых водно-электролитных расстройств и
гипотрофии.**

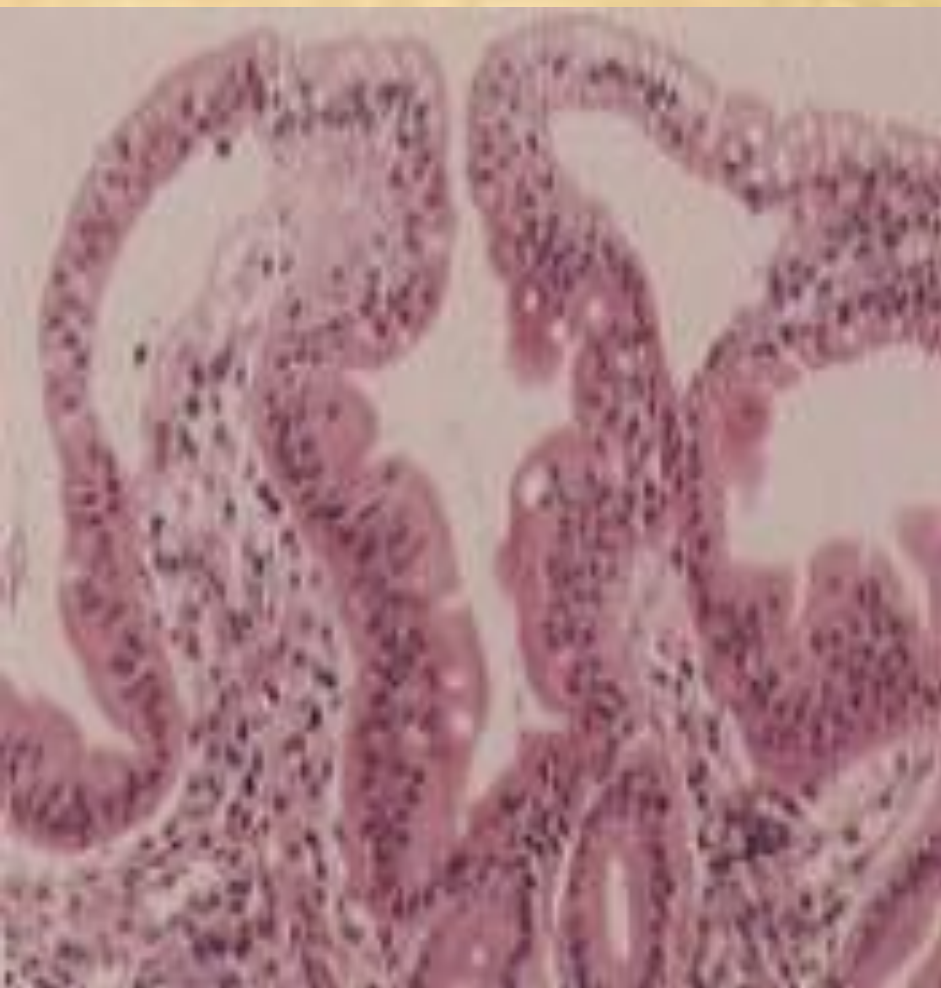
Normal



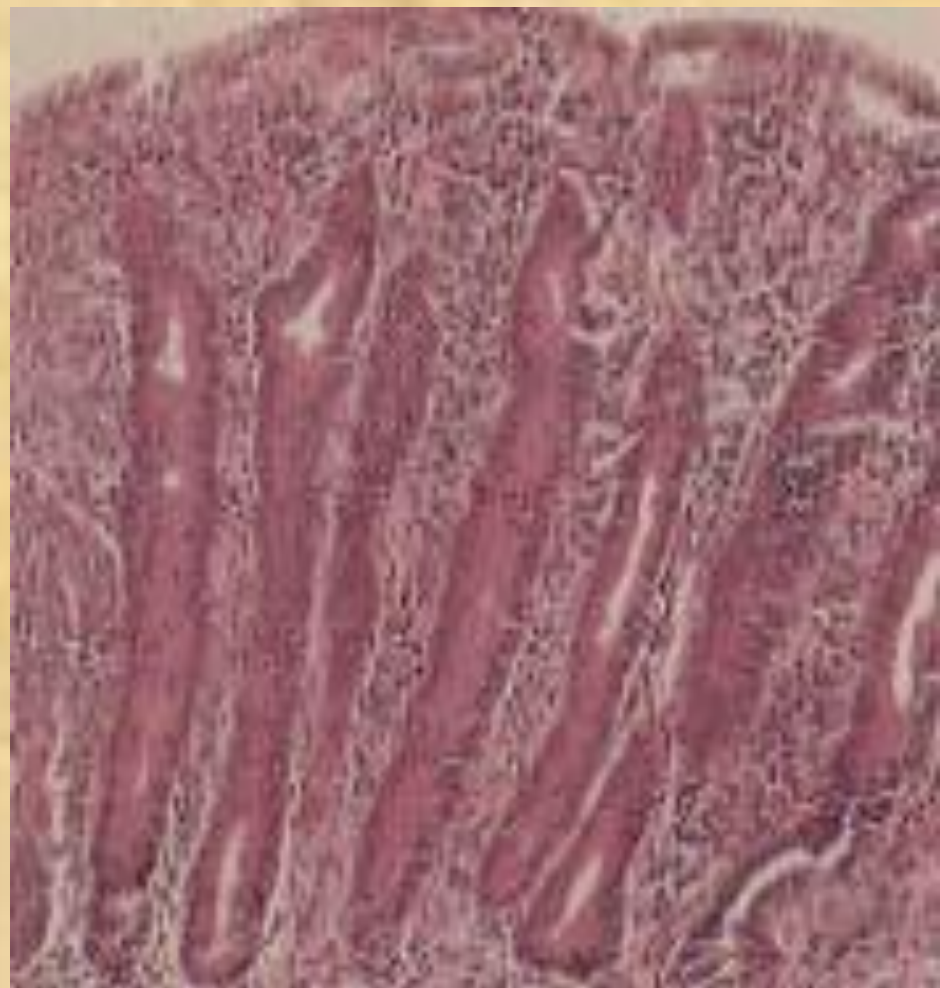
Celiac disease







- **Нормальная слизистая**



- **Слизистая тонкой кишки при целиакии (атрофия ворсин, гипертрофия крипт)**

- **В условиях провинциальных детских больниц и отделений следует отдавать должное таким лабораторным исследованиям как копрологическое (стеаторея, креаторея, амилорея) и рентгенологическое исследование кишечника.**

- При обзорной рентгенограмме обнаруживают уровни жидкости в растянутых газах кишечника – чаши Клойбера.
- В результате перорального введения взвеси сернокислого бария с добавлением пшеничной муки усиливается гиперсекреция в кишечнике, изменяется тонус кишечника и рельеф слизистой оболочки – появляются признаки, которые получили название «снежной метели».

Дифференцировать целиакию у детей необходимо:

- **муковисцидоза,**
- **хронической дизентерии,**
- **болезни Крона,**
- **неспецифического язвенного колита.**

В связи с внедрением новых серологических тестов алгоритм диагностики целиакии представляется следующим образом:

- 1-й шаг – тщательно изучить анамнестические и клинические данные.**
- 2-й шаг – определить уровень антиглиадиновых и, если есть возможность, других вышеупомянутых антител, специфичных для целиакии.**
- 3-й шаг – выполнить биопсию слизистой оболочки тонкого кишечника.**

4-й шаг – оценить эффект строгой безглютеновой диеты в течении 3-6 и более месяцев. При положительном клиническом эффекте, нормализации гистологической картины слизистой оболочки и снижение или исчезновении специфических антител диагноз целиакии окончательно подтверждён.

- **Безглютеновая диета способствует восстановлению повреждённой части слизистой оболочки кишечника, защищает его от нового повреждения, избавляет от тяжёлых симптомов болезни. Улучшение наступает с первых дней применения диеты, но полноценно функционировать слизистая оболочка начинает 3-6 месяцев у детей и почти через 2 года у взрослых.**



5-й шаг – при получении результатов, подтверждающих диагноз целиакии, учитывая, что целиакия – заболевание наследственное, обследовать ближайших родственников больного. При обнаружении больных назначить им соответствующее лечение.

Прогноз

При своевременно начатом рациональном лечении и выхаживании ребенка с целиакией, исключении из пищи глютенсодержащих продуктов прогноз в отношении жизни благоприятный.

Диспансерное наблюдение

Больные целиакией, в зависимости от тяжести и компенсации, могут быть отнесены в 3-ю или 4-ю группу здоровья, они должны находиться под наблюдением гастроэнтеролога и участкового врача до передачи в подростковый кабинет поликлиники для взрослых.

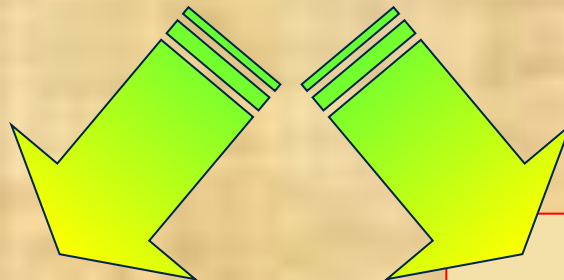
Профилактические прививки выполняют в период стойкой ремиссии щадящим методом.

Во взрослом возрасте характерна высокая частота аутоиммунных реакций.

Перечень основных безопасных и вредных продуктов для больных целиакией



Напитки.



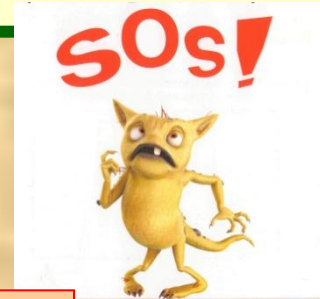
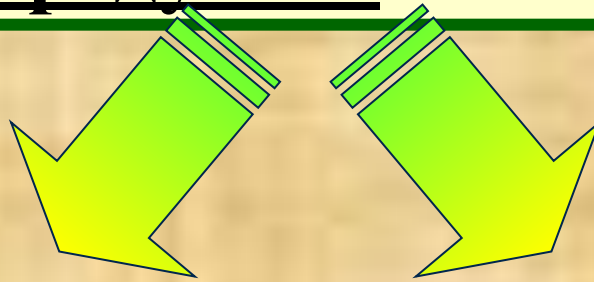
Безопасные:

- Домашние соки, компоты, отвары;
- Кофе и какао натуральные;
- чай, фруктовые и травяные чаи;
- вода газированная
- Алкогольные напитки, кроме:

Опасные:

- солодовое пиво (без хмеля), джин, солодовое виски, пшеничная водка,
- травяной чай с ячменем, кофе ароматизированный
- напитки содержащие овес,
- соки в пакетах, детское питание.
- готовые смеси для лимонада, какао

Молочные продукты.



Безопасные:

-Цельное молоко,
сметана, кефир,
простокваша,
ряжанка, сливки,
бифидопродукты,

Опасные:

солодовое, шоколадное
молоко, порошковое
молоко, глазированные
сырки, майонезы, молочные
продукты со злаками
(йогурт с мюсли)

кремы и пудинги, готовые
молочные коктейли,





Мясо, рыба, птица, яйца.



Безопасные:

- свежее мясо и рыба,
- соленая рыба и консервированная в масле или соляном рассоле,
- все морепродукты,
- окорок, буженина,
- яйца

Опасные:

- мясо в панировке, содержащей пшеницу, рожь, ячмень или в соусе;
- тунец консервированный с овощами,
- фарш магазинный,
- рыбные консервы в томате
- готовые блюда и соусы с мясом или рыбой,
- колбасные изделия, ветчина



Сыр.



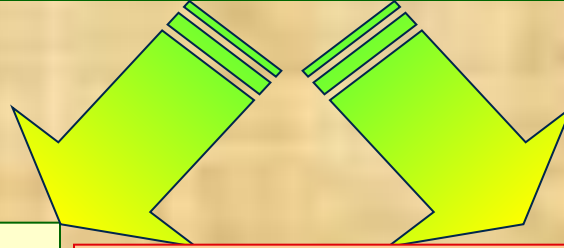
Безопасные:

- молодой сыр (моццарелла, маскарпоне),
- сычужный сыр (эдамский, гауда, пармезан),
- все выдержанные сыры, такие как чеддер, швейцарский,
- пастеризованный, домашний сыр.

Опасные:

- сыры, содержащие овсяную клейковину, некоторые сыры с прожилками (рокфор, горгонзола, голубой, стилтон),
- плавленые сыры, блюда из сыра.

Злаки, гарнир:



Безопасные: ямс, белый. сладкий картофель, рис, бобовые, кукуруза, пшено и тэфф, гречиха, квиноа, камедь плодов рожкового дерева, тапиока, каштаны. Следует обращать внимание на загрязнение при помоле

Опасные:

- Пшеница, овес, ячмень, рожь, зеленое хлебное зерно, камут, булгур, кускус,
- Любые изделия из теста, выпечка, хлопья, мюсли, которые изготавливаются из перечисленных сортов зерна,
- Манная, перловая и ячневая каши
- Готовые продукты (например картофельное пюре),
- Картофельные чипсы, воздушный рис.





Хлеб.



Безопасные:
специально
испеченный
хлеб из
разрешенной
муки.



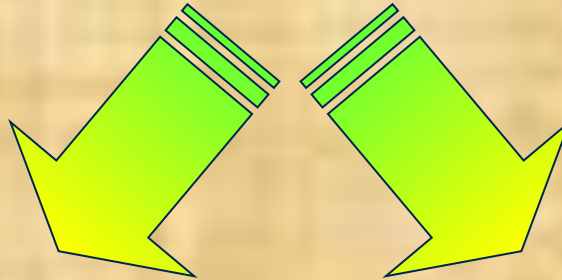
Опасные:
весь хлеб из
пшеничной,
ржаной, ячменной,
овсяной муки или
зерен.

Овощи:



Безопасные:

все свежие,
замороженные и
соленые овощи,
сухие горох и
бобы.



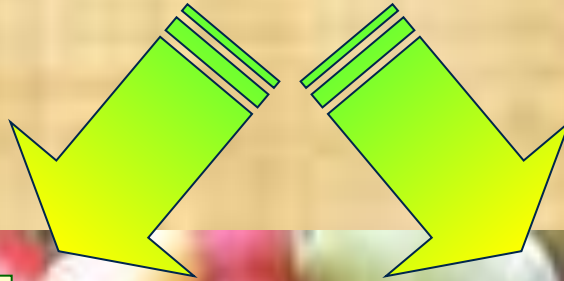
Опасные:

-Блюда с
овощами и
злаками,
панированные
или
приготовленные
в муке
-полуфабрикаты
из овощей





Фрукты:



Безопасные:

все сушеные, свежие,
консервированные и
замороженные
фрукты.

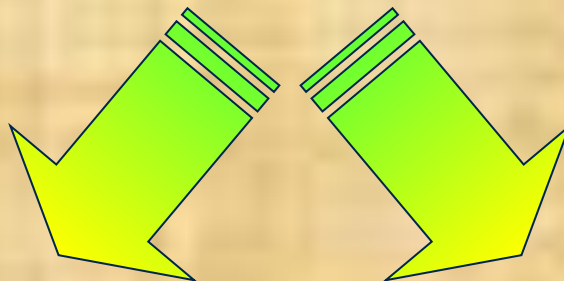


Опасные:

обсыпанные
мукой фрукты,
начинка для
пирогов, готовые
кисели,
сухофрукты



Жиры.



Безопасные:

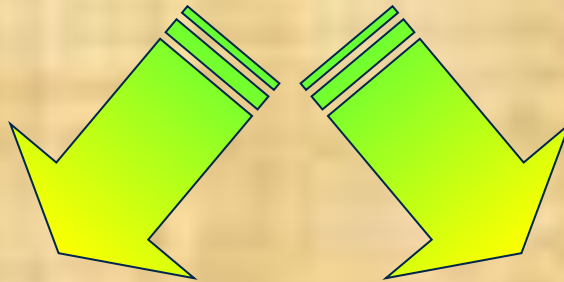
**масло растительное
(подсолнечное, кукурузное,
оливковое, соевое),
маргарин, домашнее
сливочное масло,
топленный жир.**

Опасные:

**майонезы, заменители
сливок, готовые
соусы, подливки,
салатные заправки.**



Супы.



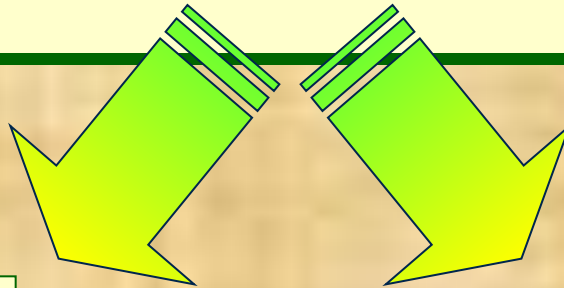
Безопасные:

домашние супы из разрешенных продуктов, безглютеновые сухие суповые смеси.

Опасные:

консервированные супы, суповые смеси и бульоны; бульонные кубики.

Десерт.



Безопасные:

пудинги, муссы,
фруктовое
мороженое,
печенье и пироги
приготовленные из
специальной
безглютеновой муки.

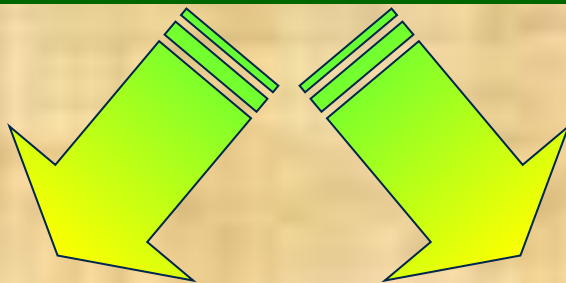


Опасные:

готовые пироги,
мороженое в вафельных
конусах, вафли, продукты
из коричневого риса,
готовые сиропы.



Сладости.



Безопасные:

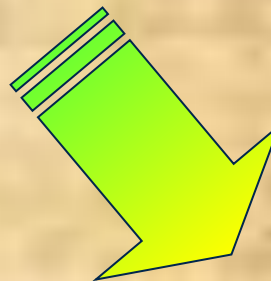
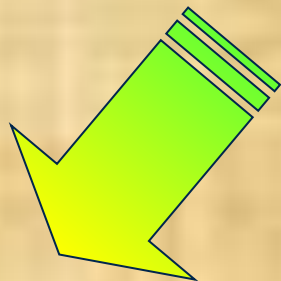
желе, джем, мед,
сахар коричневый
и белый,
некоторые
конфеты,
натуральный
шоколад, кокос,
мармелад, патока,
натуральное
какао.

Опасные:

конфеты, обсыпанные
мукой, сладости с
солодом, сироп из
кукурузы и коричнево
риса, восточные
сладости, карамель с
начинкой, молочный
шоколад, павидло,
«чупа-чупс»,
жевательная резинка



Специи, соусы.



Безопасные:

соль, перец горький и душистый, экстракты трав, сушеные травы, гвоздика, имбирь, мускатный орех, порошок чили, живые дрожжи, питьевая сода, яблочный, винный, рисовый уксус.

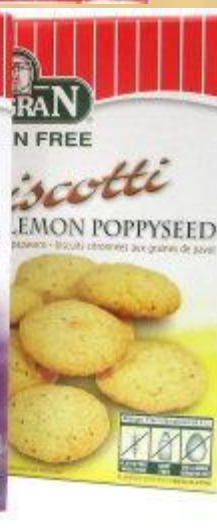


Опасные:

порошок карри, сухие смеси приправ, многокомпонентные приправы, экстракты соусов, кетчуп, горчица, соевые соусы, хрен, экстракты на алкоголе, томатные пасты, разрыхлитель теста

Какими готовыми продуктами на сегодняшний день могут пользоваться больные целиакией?

- Без глютена
- Без пшеницы
- Без холестерина
- Без лактозы
- Без консервантов
- Без яиц
- Растительные ингредиенты

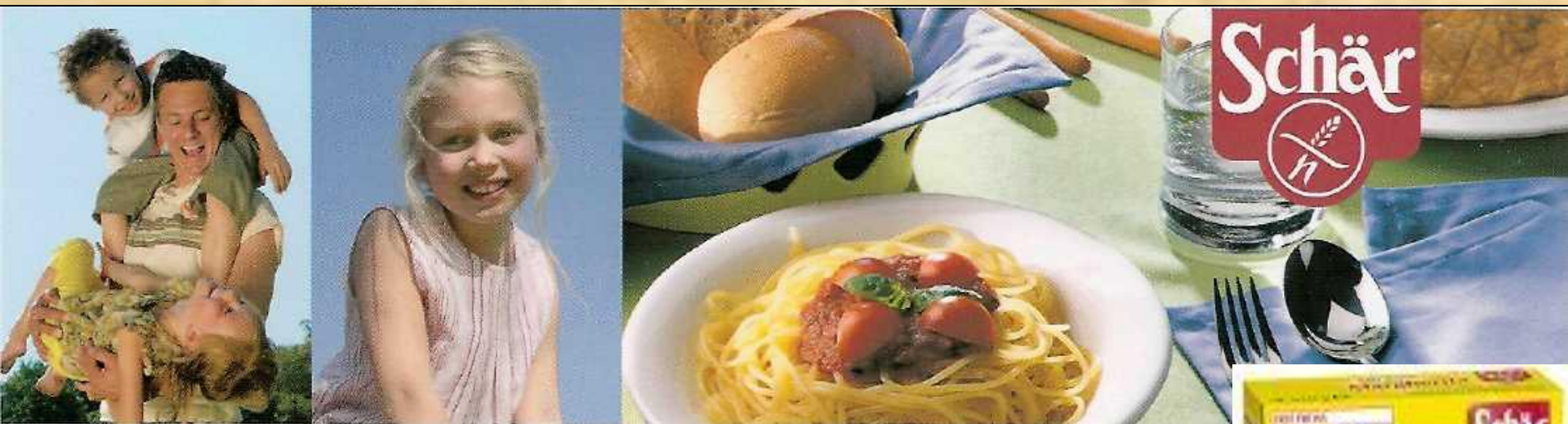




- печенье (Оргран, Гуллон) 4 вида
- макароны (Оргран) 11 видов
- лазанья
- мука (мучная смесь) (Оргран)
- супы быстрого приготовления 2 вида



Безглютеновые продукты:



Отечественные продукты без глютена



«Сметанкове диво»



Соевый десерт
на фруктозе



Майонез «Сойка»



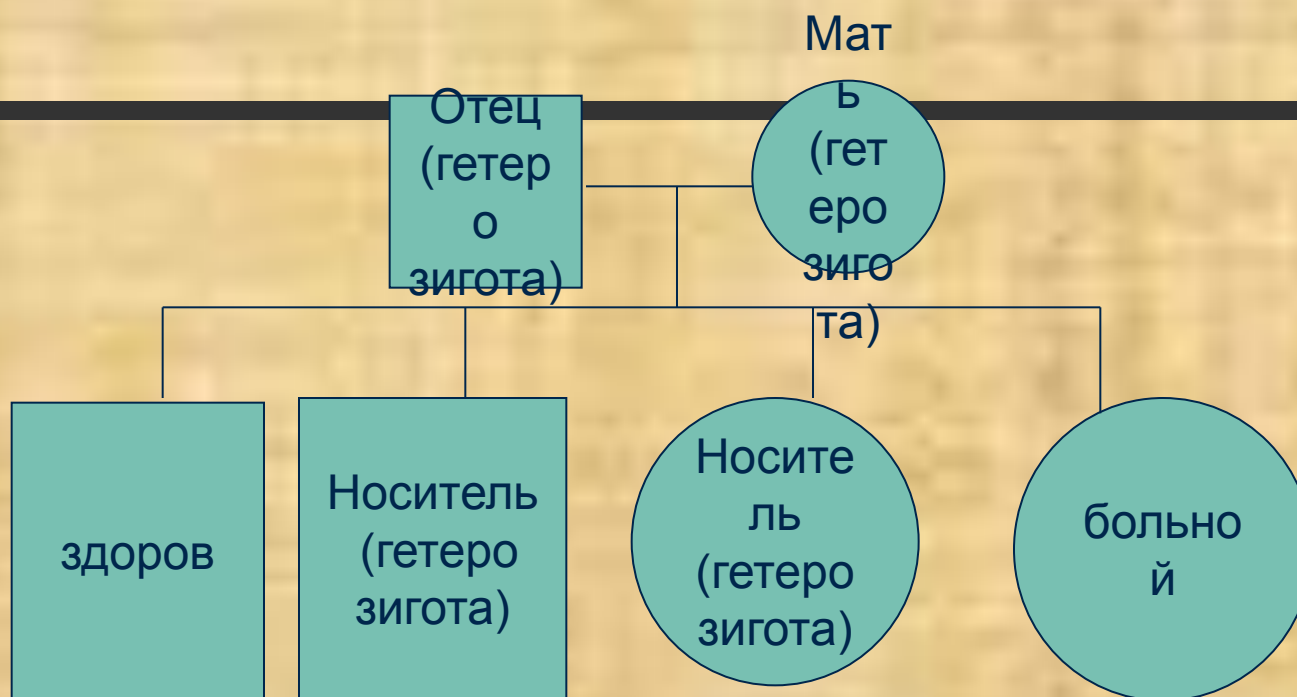
Рекомендованы пациентам с лактазной
недостаточностью

Муковисцидоз

- частое моногенное заболевание, обусловленное мутацией гена МВТР (трансмембранного регулятора МВ), характеризующееся поражением экзокринных желез жизненно важных органов и систем, и имеющее обычно тяжелое течение и прогноз.

Следствием мутации гена является нарушение структуры и функции белка-трансмембранного регулятора МВ, регулирующего электролитный (преимущественно хлоридный) транспорт между клетками и межклеточной жидкостью. Этот белок называют хлорным каналом.

Тип наследования при муковисцидозе



Звенья патогенеза муковисцидоза:

- ❖ Нарушения электролитного обмена
- ❖ Поражение экзокринных желез
- ❖ Поражение соединительной ткани
- ❖ Нарушение мукоцилиарного клиренса

Формы муковисцидоза

Основные:

- ❖ Смешанная с поражением ЖКТ и бронхолегочной системы (75-80%);
- ❖ Преимущественно легочная(15-20%);
- ❖ Преимущественно кишечная(5%).

Редкие формы:

- ❖ Ретенционная желтуха;
- ❖ Печеночная(с явлениями цирроза, портальной гипертензии, асцита);
- ❖ Изолированная электролитная или коллаптоидная;
- ❖ Мекониевая непроходимость(илеус);
- ❖ Дистрофическая;
- ❖ Отечно-анемическая.

Секреторные аномалии при муковисцидозе:

1. Высокая концентрация электролитов в потовой жидкости
2. Выделение вязкого муцина всеми слизистыми железами организма. Затруднение его оттока ведет к застою с последующим расширением выводных протоков желез, атрофией железистой ткани, прогрессирующим фиброзом. Эти изменения наиболее выражены в поджелудочной железе, кишечнике, печени, бронхо-легочной системе, репродуктивном тракте, придаточных полостях костей черепа.

Методы диагностики муковисцидоза

Обследованию на муковисцидоз подлежат дети с частыми обструктивными бронхитами, бронхиальной астмой, пневмониями, протекающими с синдромом бронхиальной обструкции; меконеальным илеусом, синдромом мальабсорбции, рецидивирующими болями в животе, рецидивирующими синуситами, гипотрофией. Потовую пробу в этой группе детей рекомендуют проводить 1 раз в 6 месяцев.

1. **Пилокарпиновая потовая проба.** Достоверным является концентрация NaCl свыше 40 ммоль/л в возрасте до 1 года и свыше 60 ммоль/л у детей старше года.
2. **Пилокарпиновый тест с нагрузкой ДОКСА** (при сомнительном тесте без нагрузки)
3. **Ногтевой тест.** Диагностической является концентрация натрия в ткани ногтя выше 80 ммоль/кг.
4. **ДНК-анализ**
5. **Генеалогический метод исследования**

Задачи терапии

- Очищение бронхиального дерева от вязкой гнойной мокроты
- Борьба с бактериальной инфекцией дыхательных путей
- Поддержание хорошего нутритивного статуса
- Психоэмоциональная адаптация

Диета при муковисцидозе

- ❑ **Высококалорийная**
- ❑ **Обогащенная белком**
- ❑ **Повышенное содержание жира**
- **Энергопотребление увеличивается на 120-150%**
- **40% энергетической потребности покрывается за счет жиров**
- **15-20% энергетической потребности покрывается за счет белков**
- **Необходимо дополнительное подсаливание пищи (1-8г. поваренной соли) в условиях жаркого климата, особенно детям грудного возраста.**

Обязательно назначение жирорастворимых витаминов для постоянного ежедневного приема:

- **Вит.А – 5000-10000ЕД**
- **Вит.Д – 400-800ЕД**
- **Вит.Е – 25мг (0-6мес), 50мг (6-12мес), 100мг (1-4года), 100-200мг (4-10лет), 200-400мг (>10лет).**

Муколитическая терапия при МВ

1. **Ацетилцистеин** (10%р-р) и его аналоги:

Мукосолвин, ацетеин, мукомист, бронхолизин, муцисол, флуимуцил.

Доза – 15-20мг/кг массы тела(разовая доза).

В ремиссии – 1 раз в сутки.

При обострении - 6 раз в сутки.

Путь введения зависит от состояния: внутримышечно, перорально, эндобронхиально, внутривенно, при запорах – ректально.

2. **Лазован** (амброксол) из расчета 1,2 – 1,6мг/кг в сутки вводят перорально, внутривенно.

При обострении – 3-6 раз в сутки.

3. **Пульмозим** – рекомбинантная человеческая ДНКаза.

Вводится с помощью небулайзера по 2,5мг. 2 раза в сутки.

Ферментотерапия

Применяются инкапсулированные гранулированные ферменты с pH-чувствительной оболочкой: KREON, ULTRASE, PANZITRAT и т.д.

Существуют различные формы ферментов, отличающиеся по содержанию липазы (3000, 5000, 8000, 25000 и выше) амилазы и протеазы.

Начальная доза по рекомендациям ВОЗ:

- 500-1000ЕД липазы/кг на 1 прием пищи, т.е.2000-6000 липазы в сутки.
- 250-500ЕД на перекус
- 4000 для детей грудного возраста на 100-150 мл. молока

Ферменты принимают перед едой или $\frac{2}{3}$ дозы перед едой, $\frac{1}{3}$ между первым и вторым блюдом.

Детям младшего возраста гранулы ферментов, извлеченные из капсулы смешивают с едой.

