

СРС

Тема: « Целиакия у детей. Дифференциальный диагноз»

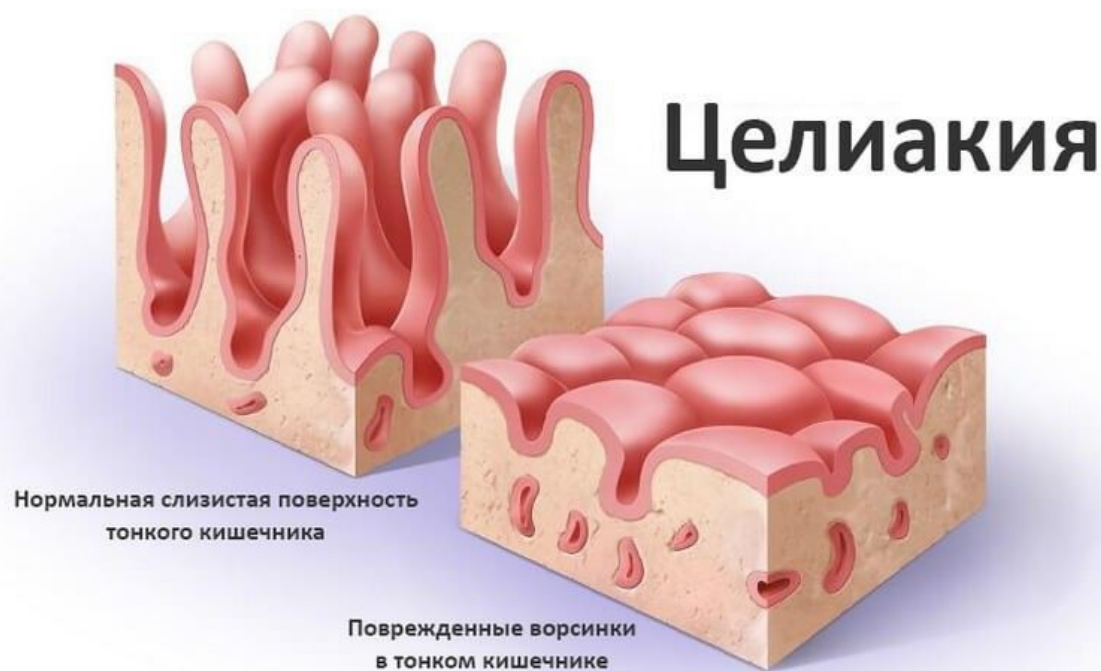


Выполнила : Мурзахметова А.Т.
Группа: 683 ОМ
Проверила : Тогизбаева Г.И.

Астана -2018 г.

Определение

Целиакия (глютеновая болезнь, глютеновая энтеропатия, нетропическая спру, болезнь Ги-Гертера-Гейбнера) – хроническое генетически детерминированное заболевание, характеризующееся стойкой непереносимостью глютена с развитием атрофии слизистой оболочки тонкой кишки и связанного с ней синдрома мальабсорбции различной степени выраженности



Актуальность

- Наибольшее число случаев заболевания регистрируется в странах Западной Европы, Австралии и Южной Америке - **1:(80-340)** населения
- **Женщин** с целиакией больше, чем мужчин **в 2 раза**
- **Явные и скрытые** формы соотносятся как **1 : 6**



Частота целиакии в различных географических зонах до и после скрининга

Страна	Частота при клиническом исследовании	Частота, определяемая при исследовании АГА, аЭМА, тТГ, биопсии
Италия (дети)	1:1000-4500	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

Классификация

Классификация целиакии, принятая на XI съезде детских гастроэнтерологов (Москва, 2004) :

Формы:

- типичная;
- атипичная (малосимптомная);
- скрытая (латентная).

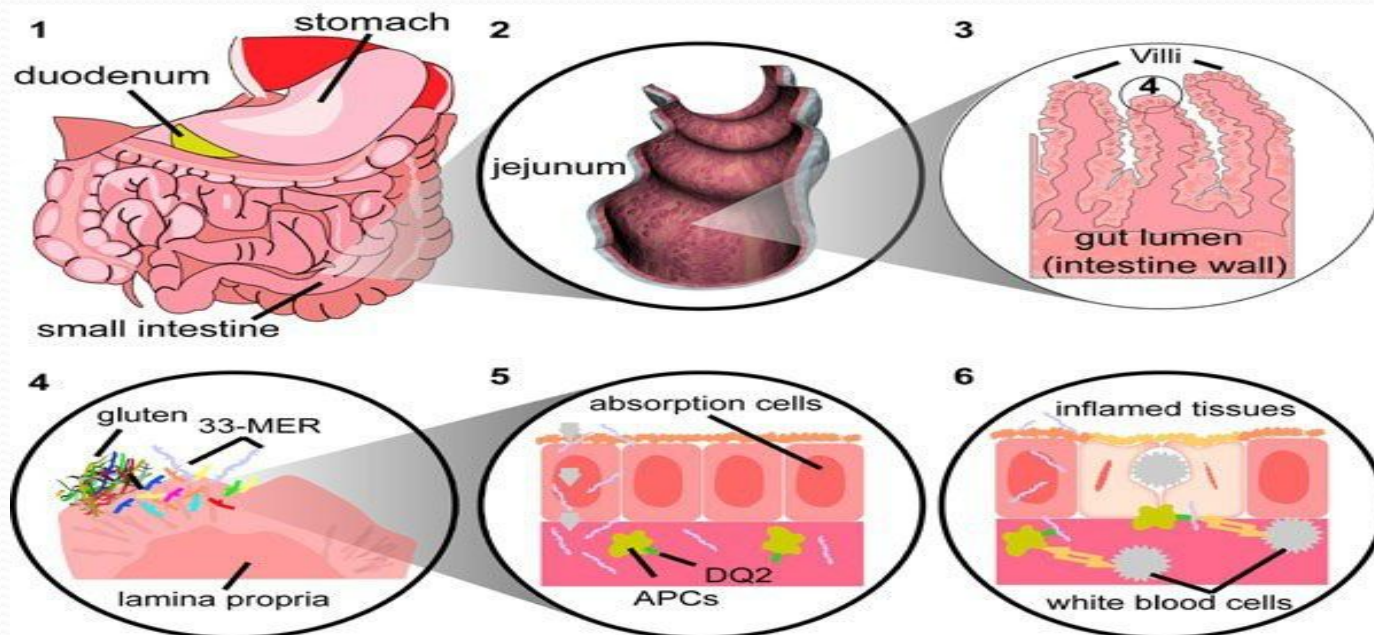
Периоды:

- активный (клинической манифестации);
- ремиссии.



Этиология

- Иммунная теория
- Генетическая теория
- Ферментативная теория
- Рецепторная теория
- Вирусная теория



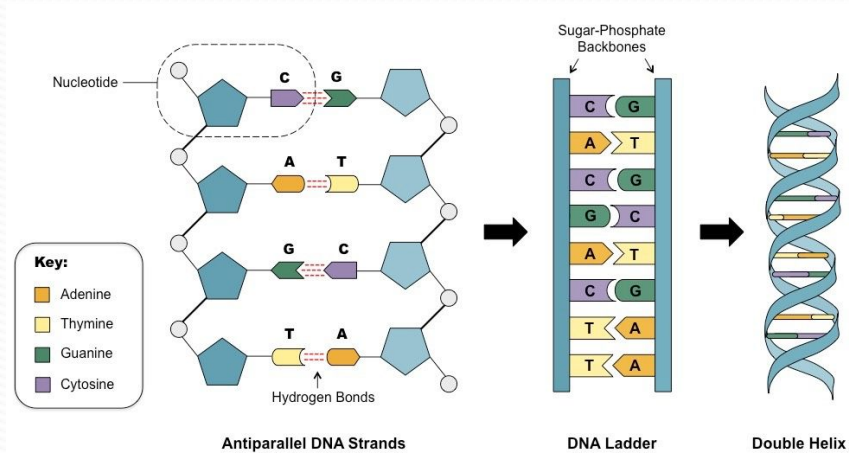
- **Иммунная теория**

- В организме больных целиакией отмечают повышение титров антител к L-глиадину, тканевой трансглутаминазе и эндомиозину (белку, содержащемуся в гладкомышечных волокнах). Подтверждают иммунную зависимость заболевания и нередко сопутствующие патологии, имеющие аутоиммунный характер (сахарный диабет I типа, заболевания соединительной ткани, ювенильный ревматоидный артрит, аутоиммунный тиреоидит, герпетиформный дерматит, синдром Шегрена).



- **Генетическая теория**

- целиакия наследуется по аутосомно-доминантному типу и является полигенным заболеванием
- у больных целиакией обнаруживаются гаплотипы HLA-DQ2 (в 90-95% случаев) или HLA-DQ8 (в 5-10% случаев)
- изменения тонкой кишки, характерные для целиакии, которые можно выявить у 10-15% членов семей пациентов



- **Ферментативная теория**

При целиакии нарушен гидролиз 9-й фракции глиадина, избирательно токсичной для слизистой оболочки больных.

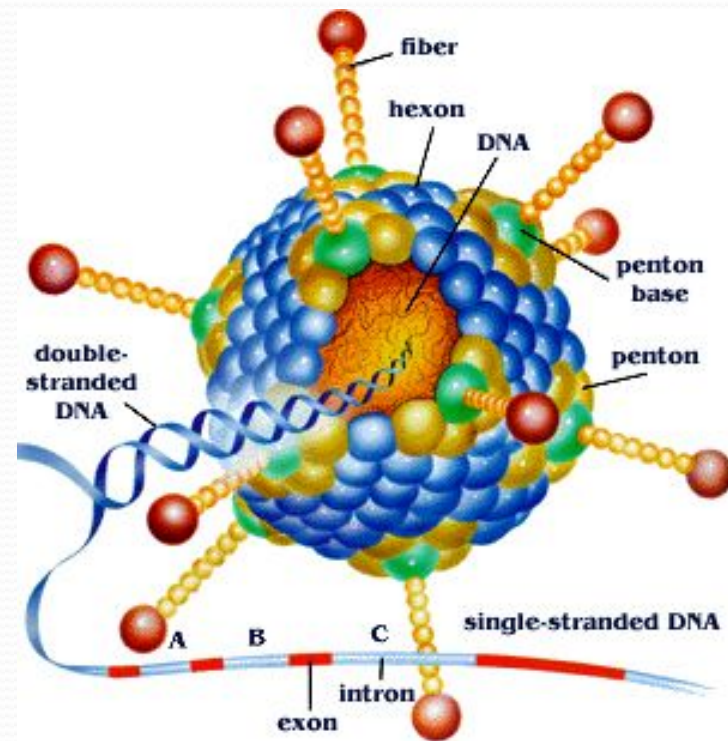
- Отдельные фракции глютена быстро вызывают преходящие изменения в слизистой и снижение активности дисахаридаз, полностью исчезающие через 72 ч, что подтверждает гипотезу о прямом токсическом действии.

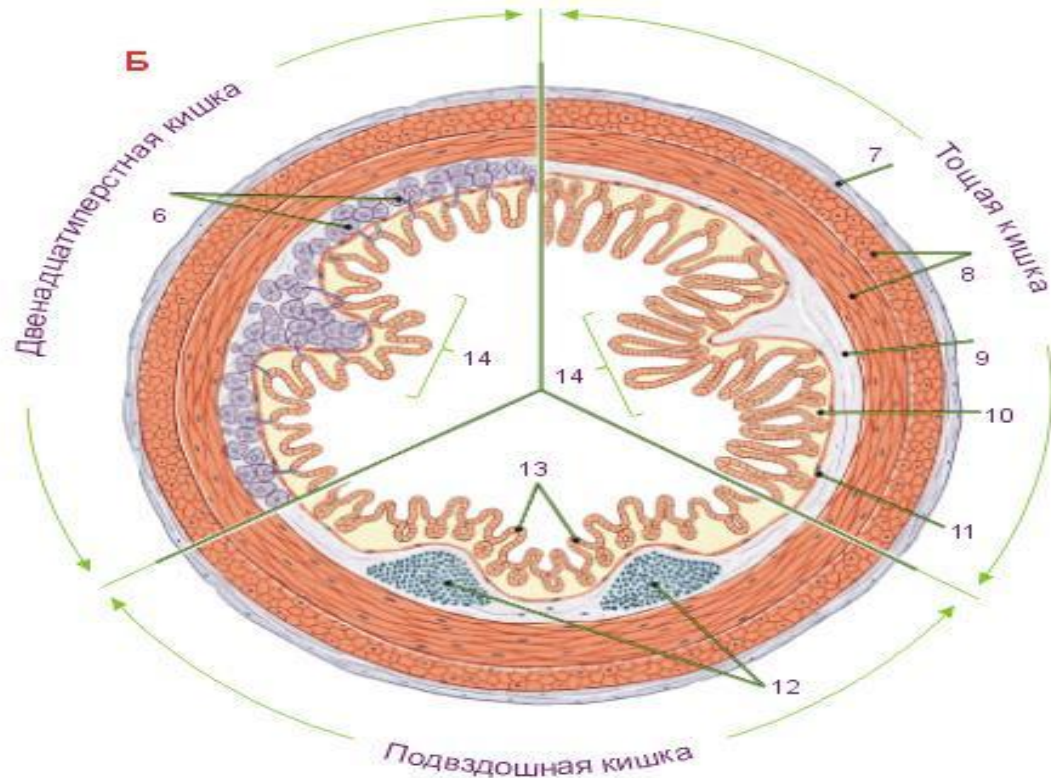
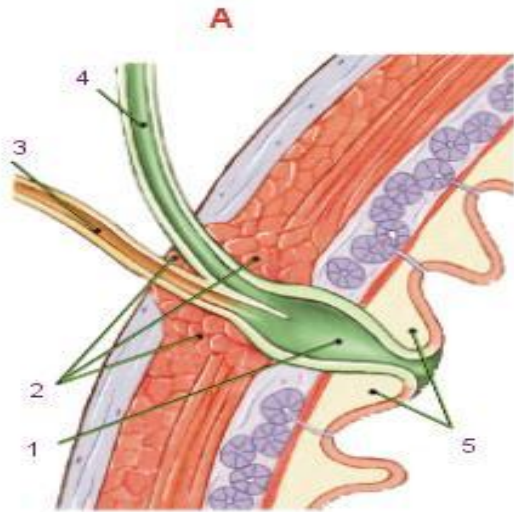
Токсичны две основные последовательности из 4 аминокислот, содержащиеся в белках злаков, - Про-Сер-Гли-Гли и Гли-Гли-Гли-Про.

• Вирусная теория

предположение о роли в патогенезе целиакии аденовируса (серотип 12). Оно было основано на следующих фактах:

- у вирусного белка E16 имеется аминокислотная последовательность, гомологичная участку альфа-глиадина;
- при нелеченной целиакии намного чаще выявляют антитела к вирусу, чем при леченной и у здоровых.





Примечание:

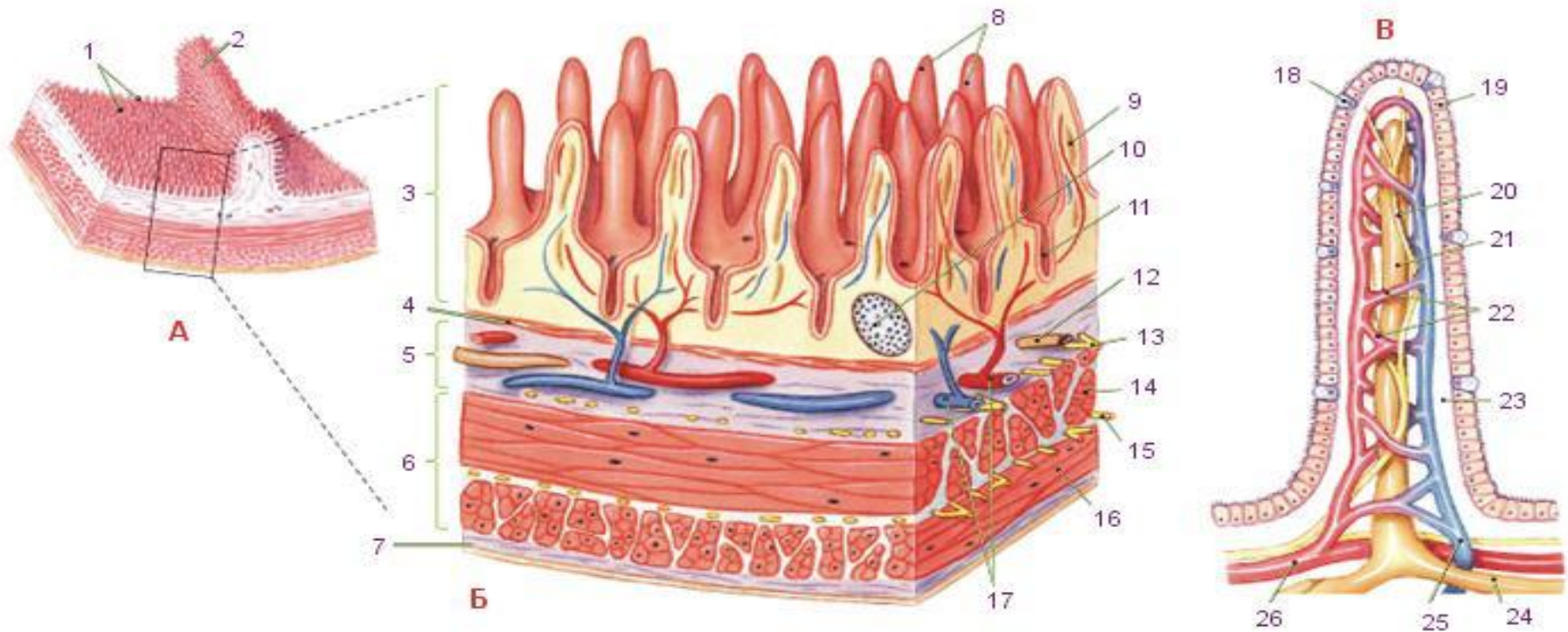
А. Строение большого сосочка двенадцатиперстной кишки.

1. Большой сосочек двенадцатиперстной кишки.
2. Ампула протока.
3. Сфинктеры протоков.
4. Панкреатический проток.
5. Общий жёлчный проток.

Б. Строение различных отделов тонкой кишки.

6. Железы двенадцатиперстной кишки, (Бруннеровы железы, Brunner, Johann, 1653-1727, швейцарский анатом).
7. Серозная оболочка.
8. Наружный продольный и внутренний круговой слои мышечной оболочки.
9. Подслизистая основа.
10. Слизистая оболочка.
11. Собственная пластинка слизистой оболочки с гладкими мышечными клетками.
12. Групповые лимфоидные узелки (лимфоидные бляшки, Пейеровы бляшки, Peyer, Johann Konrad, 1653-1712, швейцарский врач и анатом).
13. Ворсинки.
14. Складки.

Гистология тонкого кишечника



Примечание:

А. Строение стенки тонкой кишки.

1. Ворсинки.
2. Круговая складка.

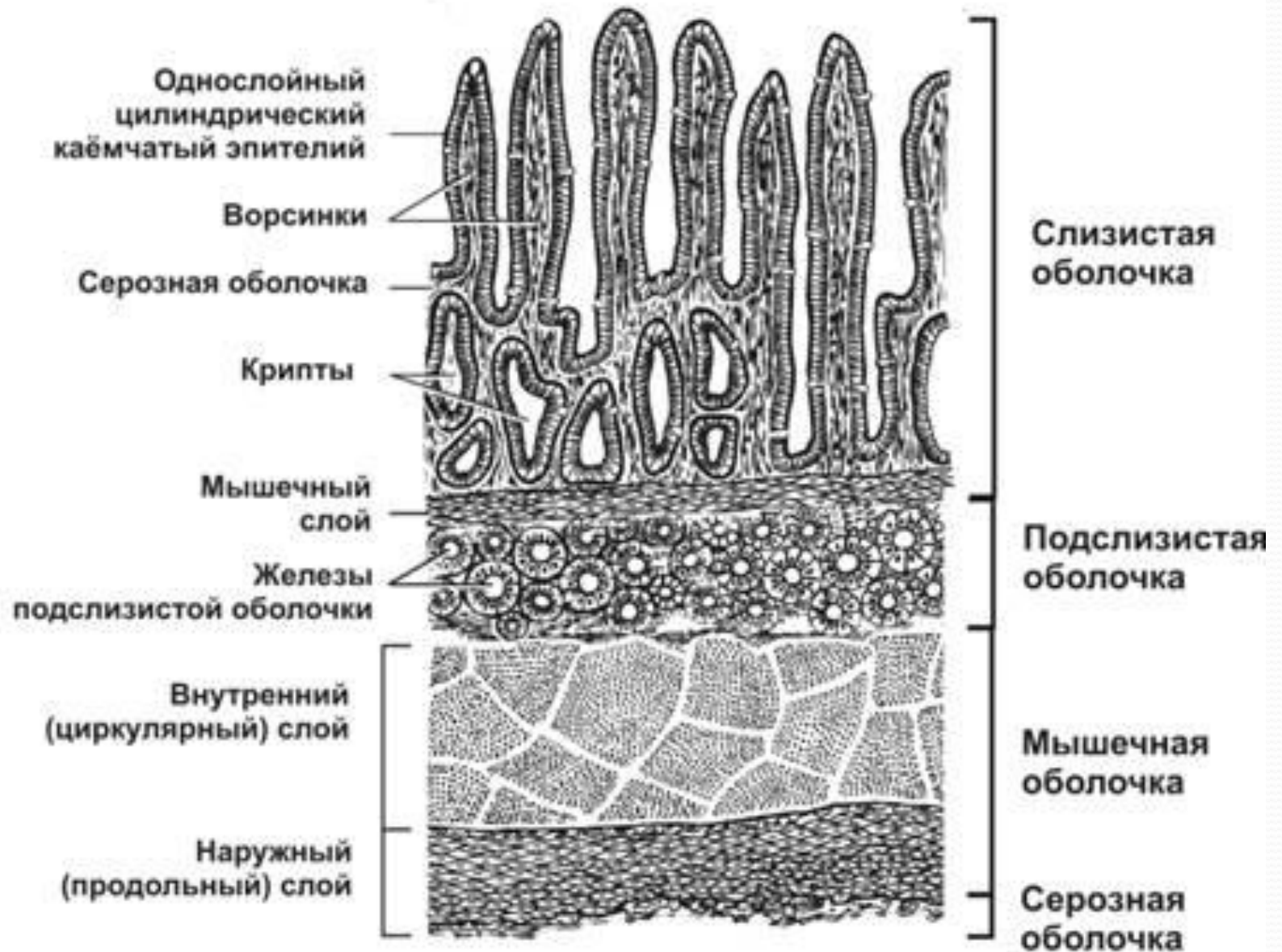
Б. Ворсинки и крипты слизистой оболочки тонкой кишки.

3. Слизистая оболочка.
4. Собственная пластинка слизистой оболочки с гладкими мышечными клетками.
5. Подслизистая основа.
6. Наружный продольный и внутренний круговой слой мышечной оболочки.
7. Серозная оболочка.
8. Ворсинки.
9. Центральный млечный синус.
10. Одиночный лимфоидный узелок.
11. Кишечная железа, (Либеркюнова железа, Johann Nathanael Lieberkühn, 1711-1756, германский анатом).
12. Лимфатический сосуд.
13. Подслизистое нервное сплетение.
14. Внутренний круговой слой мышечной оболочки.
15. Мышечное нервное сплетение.
16. Наружный продольный слой мышечной оболочки.
17. Артерия (красного цвета) и вена (синего цвета) подслизистого слоя.

В. Строение ворсинки.

18. Бокаловидная клетка (одноклеточная железа).
19. Клетки призматического эпителия.
20. Нервное волокно.
21. Центральный млечный синус.
22. Микрогемациркуляторное русло ворсинки, сеть кровеносных капилляров.
23. Собственная пластинка слизистой оболочки.
24. Лимфатический сосуд.
25. Вена.
26. Артериола.

Гистология тонкого кишечника

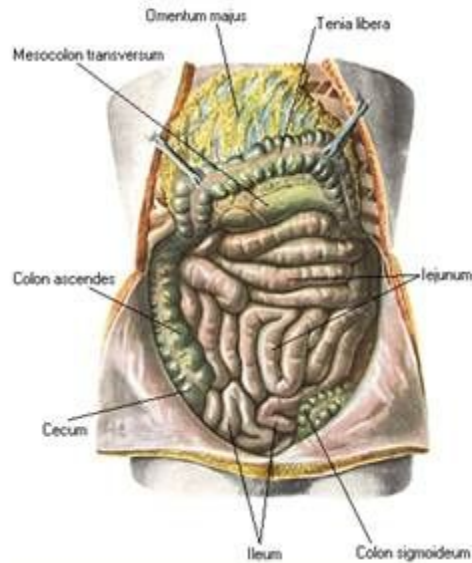


Функции 12 ПК

- **Секреторная** — перемешивание пищевой кашицы (химуса) с пищеварительными соками, поступившими в этот отдел тонкой кишки из поджелудочной железы и желчного пузыря. Кроме того, двенадцатиперстная кишка имеет собственные (бруннеровы) железы, принимающие активное участие в образовании кишечного сока. Благодаря поступлению пищеварительных ферментов химус приобретает своеобразный «ферментативный заряд», т.е. дальнейшее переваривание происходит в последующих отделах тонкой кишки.
- **Моторная** — обеспечение процесса передвижения химуса, поступившего из желудка, по тонкой кишке.
- **Эвакуаторная** — эвакуация химуса, обогащенного пищеварительными ферментами, в следующие отделы тонкой кишки.
- **Поддержание обратной взаимосвязи с желудком** — рефлекторное открывание и закрывание желудочного привратника в зависимости от уровня кислотности поступающего пищевого комка.
- **Регуляция выработки пищеварительных ферментов поджелудочной железой и печенью.**

Кишечный сок, образуемый железами слизистой оболочки 12-перстной кишки, содержит большое количество слизи и фермент *пептидазу*, **расщепляющий белки**. В нем содержится также фермент *энтерокиназа*, который активизирует **трипсиноген поджелудочного сока**. Клетки 12-перстной кишки вырабатывают 2 гормона – *секретин* и *холецистокинин-панкреозимин*, усиливающий секрецию поджелудочной железы.

Пищеварение в тонком кишечнике

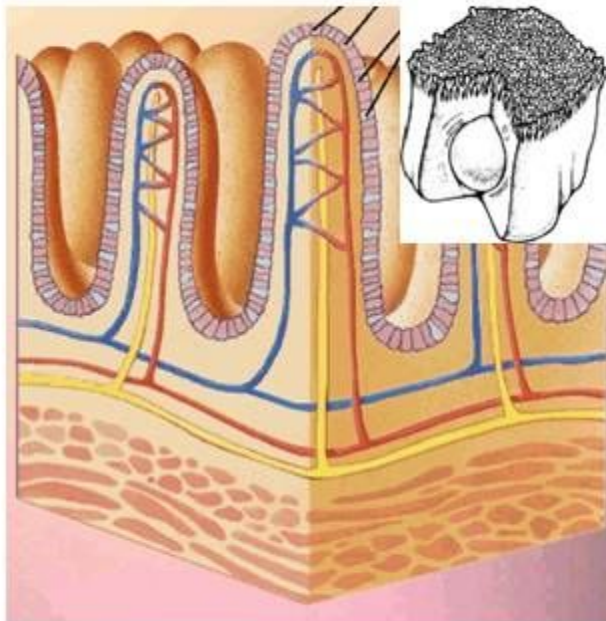


Из двенадцатиперстной кишки пищевая кашица попадает в **тощую**, а затем **подвздошную** кишку. Петли этих отделов тонкого кишечника подвешены **брыжейкой** к задней стенке брюшной полости, спереди прикрыты **сальником**.


Ферменты кишечника: **амилаза**, **мальтаза**, **лактаза**, **сахараза** расщепляют углеводы; **эрепсин** — пептиды и дипептиды, **липазы** — жиры.

Происходит **полостное (?)** и **пристеночное (?)** пищеварение. Благодаря тому, что слизистая кишечника имеет многочисленные складки, ворсинки и микроворсинки на клетках ворсинок, поверхность мембранного пищеварения и всасывания очень велика.

В ворсинку входят **нервы**, **капилляры** и **лимфатические сосуды**.



Глютен - группа протеинов, содержащиеся в пшенице, ржи, ячмене. Токсическое действие глютена обусловлено веществом L-глиадин, которое входит в его состав.

- 
- **Воздействие глютена на рецепторы эпителиоцитов, детерминированные HLA**
 - Происходит атрофия ворсинок тонкой кишки, повышение проницаемости слизистой оболочки, инфильтрация Л, ПК, Э
 - Потеря белка, макро- и микроэлементов, витаминов
 - Развитие дисахаридазной недостаточности
 - Энергетический и нутритивный дефицит+ЦНС
 - Всасывание токсических продуктов из полости кишки, псевдоаллергические реакции
 - Запуск аутоиммунного процесса

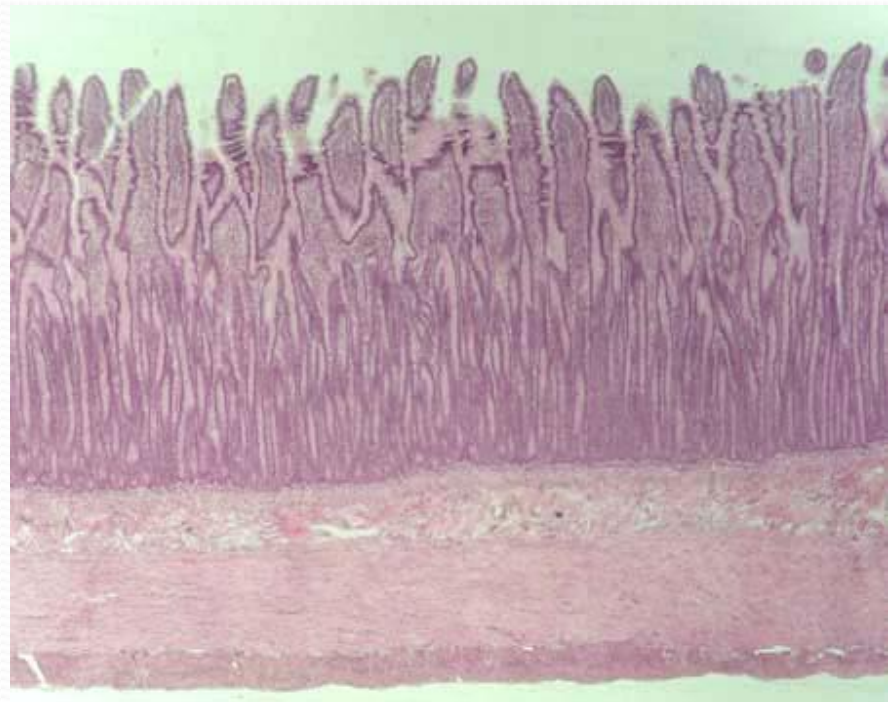
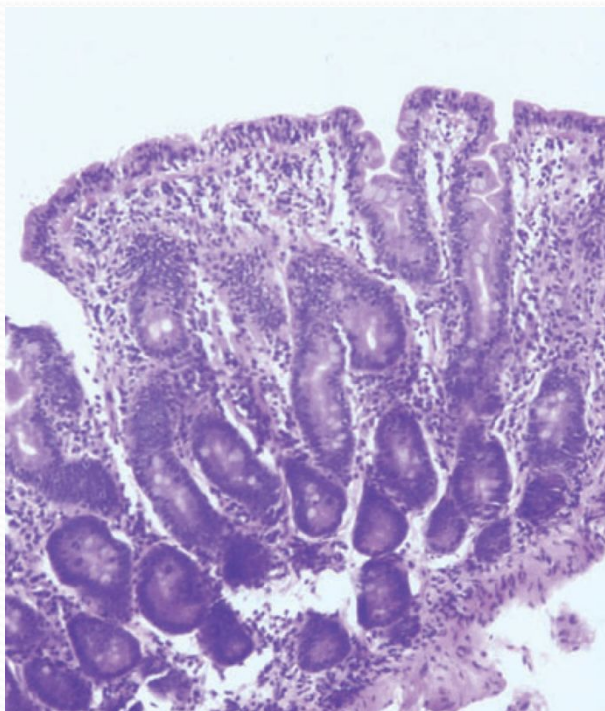
Патогенез целиакии



Патоморфология

атрофия слизистой оболочки тонкой кишки:

- укорочены ворсинки
- значительно удлиненены крипты
- эпителий, выстилающий ворсинки, уплощен, обильно инфильтрирован интраэпителиальными лимфоцитами
- лимфоплазмоцитарная инфильтрация в собственной пластинке



Типичная целиакия

- В типичном случае целиакия манифестирует **через 1,5-2 месяца после введения злаковых** продуктов в питание, как правило, **в 8-12 месячном возрасте ребенка**. Манифестация целиакии возможна после инфекционного заболевания (кишечной инфекции, ОРВИ), которое является провоцирующим фактором, а также без связи с каким-либо заболеванием или состоянием.

Кишечные проявления

- снижение аппетита и/или его повышение (60,5%)
- Диарея, полифекалия – обильный светлый зловонный стул более 3 р в д (83.4%)
- Стеаторея
- Флатуленция(метеоризм)
- Тошнота, рвота от редких до ежедневных (48%)
- Снижение массы тела и отставание в росте (52.7%)
- Боли в животе (72.9%)
- Увеличение окружности живота (74.4%)

Типичная целиакия

Внекишечные проявления

- Анемия
- Геморрагический синдром
- Остеопороз
- Гипоспленизм
- Артериальная гипотензия
- Эндокринная недостаточность
- Поливитаминная и белковая недостаточность
- Неврологическая симптоматика
- Изменения со стороны кожи

- частые кровотечения из носа, ювенильные маточные и другие кровотечения (17,4%), нарушения менструального цикла (5%)

- раздражительность (64%), агрессивность (39,5%)
- беспокойный сон, сногворение, снохождение, бессонница (43%)
- головная боль (44,7%)
- плохая память (15%)
- повторяющиеся мышечные судороги (14%), мышечная слабость (12%), повторяющиеся парестезии (14%)
- Боли в костях, мышцах
- обмороки (5%)
- нарушение сумеречного зрения (5%)

- фолликулярный гиперкератоз (ок.10%)
- распространенный кожный зуд (37,8%)
- герпетиформный дерматит



Гипоплазия зубов и множественный кариес



Небольшие углубления
или бороздки
желтовато-коричневого
цвета на поверхности
зубов (гипоплазия
зубной эмали).

Если оно присутствует –
вероятность наличия
целиакии у данного
человека весьма велика.

Гипоплазия зубной эмали
не поражает молочные
зубы, поэтому она
заметна только у
подростков и взрослых
людей.



Dermatitis herpetiformis



Дополнительные симптомы

- рецидивирующие стоматиты (29,2%)
 - длительные температурные состояния (20,7%)
 - рецидивирующий фурункулез (18,6%)
 - витилиго (3%)
 - выпадение волос вплоть до тотальной алопеции (4%)
 - гипопропротеинемические отеки (2%)
- наличие у родственников сахарного диабета первого типа, полиэндокринопатий, заболеваний соединительной ткани, опухолей кишечника и других органов (встречаются в 350 раз чаще, чем в популяции)





Атипичная целиакия проявляется каким-либо отдельным симптомом при отсутствии прочих (чаще анемией или низким ростом).

При *латентной целиакии* клинические признаки заболевания отсутствуют. Часто наблюдается у родственников больных целиакией. Как показывают последние эпидемиологические данные латентная целиакия широко распространена в европейской популяции

- **Тщательный сбор анамнеза и жалоб** сочетание 3 основных симптомов или 2 основных и 2 и более дополнительных – подозрение на целиакию
- **Физикальное обследование:**
 - ✓ сухость и бледность кожи и слизистых оболочек;
 - ✓ истончение подкожно-жирового слоя;
 - ✓ снижение мышечного тонуса;
 - ✓ увеличение окружности живота по индексу Андронеску (% отношение окружности живота к росту). Нормальные значения у детей до 1,5 лет – 50-52%, >2 лет – 41-42% ;
 - ✓ болезненность при пальпации живота, чаще с локализацией в околопупочной области;
 - ✓ признаки анемии;
 - ✓ признаки рахита;
 - ✓ признаки полигиповитаминоза;
 - ✓ возможны изменения со стороны сердечно-сосудистой системы (тахикардия, систолический шум на верхушке сердца, снижение артериального давления); возможны гипопротейнемические периферические отеки;
 - ✓ возможна гепатоспленомегалия.

Диагностика



- **Лабораторные методы исследования**

- **Общий анализ крови:**

- признаки железодефицитной микроцитарной анемии;
- признаки анемии, связанной с дефицитом В12 и/или фолиевой кислоты (крайне редко).

- **Биохимия:**

- гипопротеинемия;
- гипокалиемия;
- гипокальциемия;
- гипомагниемия;
- гипоферментемия.
- Повышение Алт Аст

Изменения выявляются в основном у больных с типичной формой целиакии и выраженной мальабсорбцией.

- **Копрологическое исследование:**

- светлый цвет;
- замазкообразная, глинистая консистенция;
- пенистый;
- с неприятным запахом;
- большой объем испражнений (до 1000 -1500 мл/сут.);
- креаторея (повышенное содержание в кале переваренных мышечных и соединительнотканых волокон);
- стеаторея (повышенное содержание в кале нейтрального жира, жирных кислот или мыл). Потери жира достигают 30-40г/сут. Копрограмма: рН> 5,0, наличие нейтрального жира, жирных кислот, крахмала, йодофильных бактерий, переваренной клетчатки;
- Кал на дисбактериоз: снижение или отсутствие бифидо- и лактобактерий.

Диагностика

Серологические методы

определение в крови

1. антиглиадиновых (AGA),
2. антиретикулиновых (ARA),
3. антиэндомизиальных (EMA) антител,
4. антител к тканевой трансглутаминазе (*anti-tTG*).

В настоящее время наиболее информативным считается определение *anti-tTG*, в то время как наиболее доступным является определение AGA. В случае определения AGA обязательна оценка двух подклассов антител (IgA и IgG).

- Все диагностические тесты следует проводить на фоне обычного для пациента рациона питания, так как пища должна содержать глютен.
- Серологические тесты при целиакии у детей младше 5 лет менее надежны.

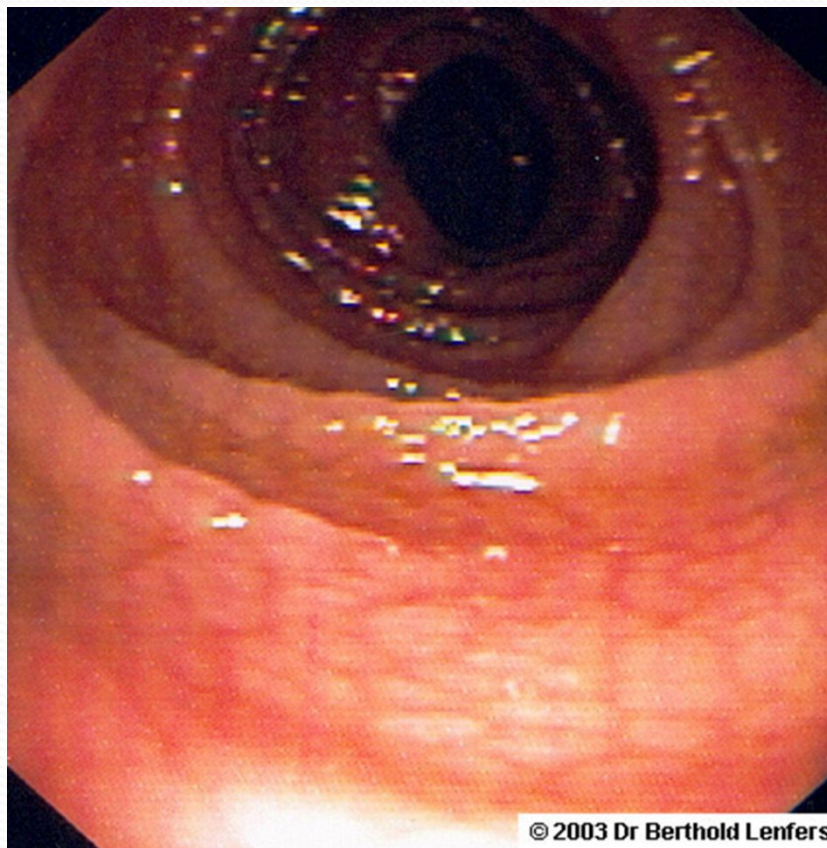
Генетическая диагностика (HLA-типирование): наличие аллелей HLA-DQ2 и/или HLA-DQ8;

Чувствительность и специфичность определения уровней в крови различных антител при целиакии (у взрослых).

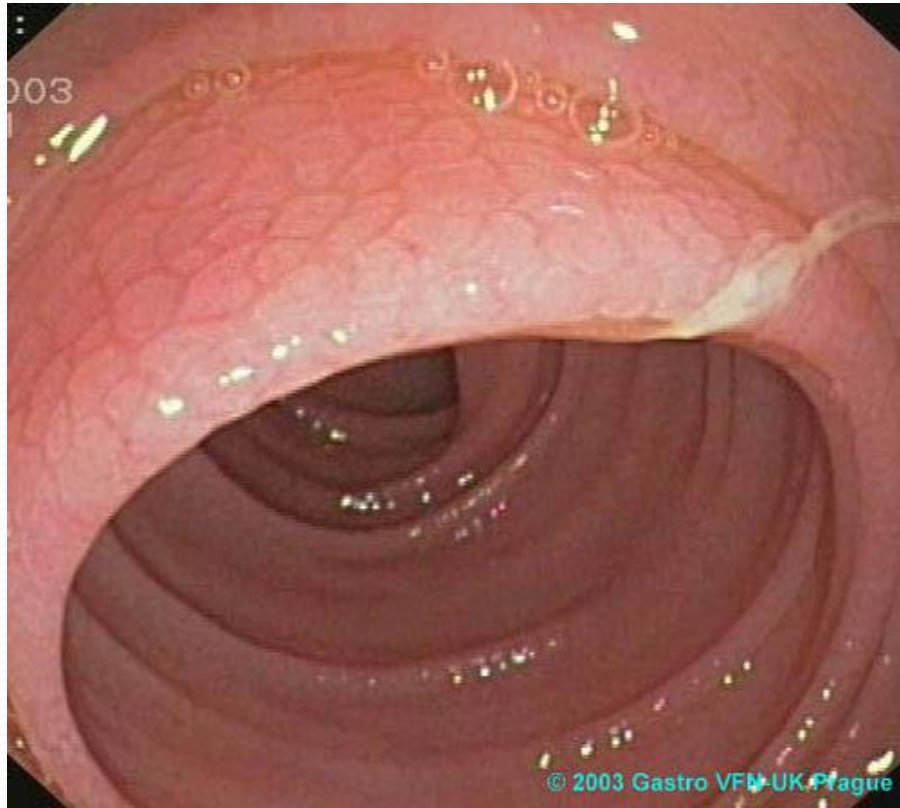
Антитела	чувствительность	специфичность
EMA	97%	98%
IgG AGA	88%	92%
IgA AGA	52%	94%
ARA	65%100%	
anti-tTG	90%	96%

Инструментальные исследования :

- ФЭГДС: атрофический дуоденит, еунит, отсутствие складок в тонкой кишке (вид «трубы»), слизистая бледно-серого цвета, поперечная исчерченность складок, мелкая фрагментированность, тонкий белый налет (симптом «инея»), лимфофолликулярная дисплазия;



Диагностика – Картина ФГДС

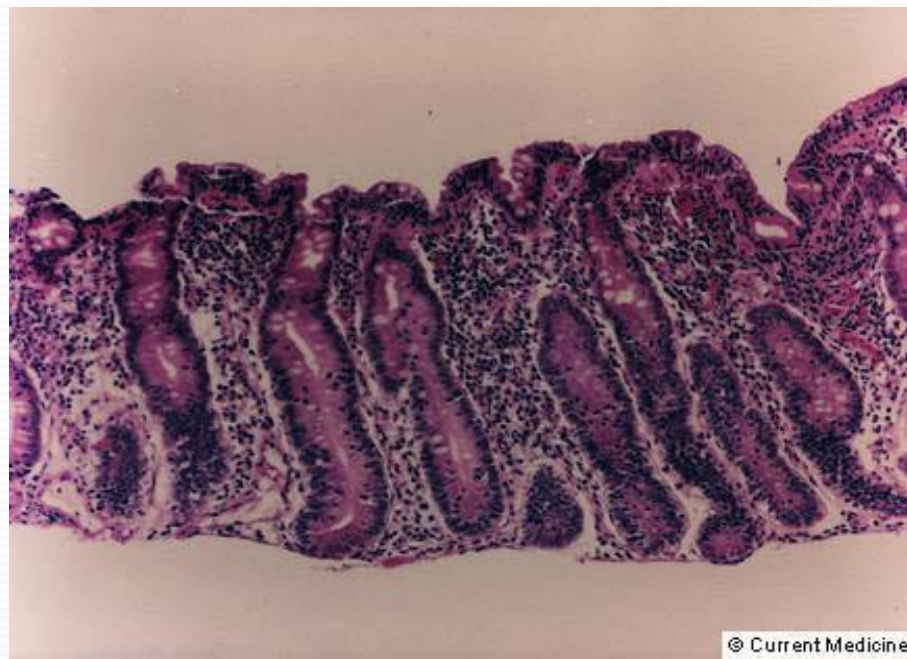


Диагностика – Гистологическое исследование

Гистологические признаки. В активном периоде целиакии - диффузная атрофия слизистой оболочки тонкой кишки с укорочением вплоть до полного исчезновения ворсин, увеличением глубины крипт и уменьшением числа бокаловидных клеток. Наличие глубоких крипт и повышенная митотическая активность являются основанием для установления гиперрегенераторной атрофии. Характерна межэпителиальная лимфоцитарная инфильтрация и лимфоплазматитарная инфильтрация собственной пластинки слизистой оболочки тонкой кишки.



normal



Celiac disease

Диагностика – Провокационный тест.

Порядок проведение провокационного теста.

Исходное условие: подозрение на Ц у пациента при отсутствии клинических проявлений заболевания. Данные гистологического и серологического исследований – сомнительные.

Этапы провокационного теста.

Расширение диеты на срок до 1 месяца при условии наблюдения врачом за состоянием пациента. Завершение теста через 1 месяц или раньше в случае появления симптомов заболевания. Повторное проведение гистологического и серологического исследований.

Интерпретация результатов. Ц подтверждается, если через месяц несоблюдения безглютеновой диеты или ранее (при появлении симптомов) развивается достоверная атрофия слизистой оболочки тонкой кишки и повышаются уровни специфичных для целиакии антител в крови до диагностически значимых величин.



Дифференциальная диагностика

<i>Название заболевания</i>	<i>Дифференциально-диагностические признаки</i>
Муковисцидоз (смешанная, кишечная форма)	<p><u>Причина:</u> нарушение экзокринной функции поджелудочной железы и клеток слизистой оболочки кишечника.</p> <p><u>Наследственность:</u> муковисцидоз у родных братьев и сестер.</p> <p><u>Начало заболевания:</u> чаще в грудном возрасте в связи с переводом ребёнка на смешанное вскармливание.</p> <p><u>Клинические признаки:</u> Характерный внешний вид: сухая серовато-землистая кожа, худые конечности, деформация концевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек», расширенная, часто деформированная грудная клетка, большой вздутый живот, увеличение печени, часто при повышенном аппетите прогрессирующая дистрофия. Развивается торпидный к терапии хронический бронхолегочный процесс, появляется учащенный стул, полифекалия, со зловонным специфическим запахом, блестящий замазкообразный стул, иногда с видимой стеатореей, возможно выпадение прямой кишки.</p> <p><u>Диагностические методы исследования:</u></p> <p><u>Тест на панкреатическую эластазу-1</u> в кале: снижение уровня;</p> <p><u>Копрограмма:</u> большое количество нейтральных жиров, непереваренной клетчатки, pH < 5,0;</p> <p><u>Измерение концентрации фекального трипсина:</u> низкая или нулевая;</p> <p><u>Исследование дуоденального содержимого:</u> снижение или отсутствие липазы, амилазы, трипсина в дуоденальном соке повышенной вязкости;</p> <p><u>УЗИ поджелудочной железы:</u> атрофия и фиброз ацинусов, наличие микрокист;</p> <p><u>Потовый тест:</u> положительный (концентрация хлоридов в потовой жидкости превышает 60 ммоль/л).</p>

Дифференциальная диагностика

Непереносимость
протеинов коровьего
молока

Причина: иммунная реакция на белки коровьего молока.
Наследственность у родителей и ближайших родственников отягощена по аллергическим заболеваниям.
Начало заболевания: заболевание начинается при переходе на искусственное вскармливание.
Клинические признаки: в течение 1–3 часов после введения в рацион коровьего молока появляются частые срыгивания, рвота, приступы колик в животе, периодами диарея со слизью, иногда с прожилками крови. Возможны кожные и респираторные проявления аллергии. В тяжелых случаях может развиваться энтеропатический синдром: на фоне хронической диареи развивается потеря в весе,

анемия, гипопропротеинемия, гипоальбуминемия, гипопротромбинемия.

Диагностические методы исследования:

Диетологический метод: исчезновение симптомов при исключении подозреваемого белка из диеты и возобновление их при пищевой нагрузке;

Иммунологический тест: определение специфических IgE к пищевым аллергенам (к казеину, альфа- и бета-глобулинам); сывороточным IgG антителам;

Копрограмма: реакция щелочная, стеаторея с преобладанием жирных кислот, иногда появляются белки, активность трипсина снижена;

ФЭГДС и гистологическое исследование биоптата СОТК: слизистая оболочка изъязвлена, легко ранима, наблюдается субтотальная атрофия кишечных ворсинок. Интраэпителиально и в собственной пластинке воспалительные и некротические изменения, эозинофильная и плазматическая инфильтрация.

Дифференциальная диагностика

Дисахаридазная
недостаточность

Причина: генетический дефект синтеза ферментов, расщепляющих лактозу и сахарозу.

Наследственность: у ближайших родственников часто лактазная недостаточность взрослого типа.

Начало заболевания: непереносимость лактозы проявляется после первых кормлений грудным молоком после рождения, непереносимость сахарозы – с момента введения в рацион ребёнка молочных смесей, фруктовых соков, содержащих сахарозу, подслащенной воды.

Клинические признаки: появляется беспокойство ребенка, срыгивания, частый, жидкий, пенистый, с кислым запахом стул, метеоризм, вздутие кишечника, кишечная колика. В результате упорной диареи развивается дегидратация, постепенное развитие стойкой гипотрофии, гиповитаминоза и других дефицитных состояний.

Диагностические методы исследования:

Диетодиагностика: исчезновение диспепсических симптомов после исключения соответствующего дисахарида;

Нагрузочные тесты: плоская гликемическая кривая (прирост гликемии менее 1,1 ммоль/л) после нагрузки соответствующими дисахаридами в дозе 2 г/кг массы;

Определение общего содержания углеводов в кале: в норме показатель 0,25% у детей до 12 месяцев и отрицательный после 1 года;

Копрограмма: увеличение крахмала, клетчатки, слизи, $\text{pH} < 5,0$;

Определение активности в биоптате СОТК: отсутствие активности лактазы, сахарозы;

Определение содержания водорода, метана или меченного углерода, углекислого газа в выдыхаемом воздухе: повышение водорода в выдыхаемом воздухе после нагрузки лактозой на 20 ppm (частиц на миллион).

Дифференциальная диагностика

Экссудативная энтеропатия	<p><u>Причина:</u> врождённый дефект лимфатических сосудов кишечной стенки с развитием лимфангиэктазий.</p> <p><u>Наследственность:</u> не отягощена.</p> <p><u>Начало заболевания:</u> чаще после первого года жизни.</p>
	<p><u>Клинические признаки:</u> гипопропротеинемические отеки, рвота, сниженный аппетит, мышечная гипотония, задержка физического развития, дистрофические изменения, остеопороз, частый, жидкий стул. Заболевание протекает хронически и медленно прогрессирует, в тяжелых случаях развивается общее истощение.</p> <p><u>Диагностические методы исследования:</u></p> <p><u>Биохимический анализ крови:</u> гипопропротеинемия, гипоальбуминемия, гипогаммаглобулинемия, гипохолестеринемия, гипокальциемия;</p> <p><u>Копрограмма:</u> повышено содержание нейтрального жира, жирных кислот и мыл;</p> <p><u>Иммунограмма:</u> снижено содержание Ig G, Ig A;</p> <p><u>Радиоизотопное исследование экскреторной функции тонкой кишки:</u> увеличение радиоактивности фекалий и быстрое снижение радиоактивности крови после внутривенного введения меченого сывороточного альбумина;</p> <p><u>Гистологическое исследование биоптата из слизистой стенки кишки:</u> расширение лимфатических сосудов, воспалительная инфильтрация ткани. В расширенных лимфатических сосудах и синусах мезентериальных лимфатических узлов обнаруживаются липофаги, содержащие в протоплазме микрокапельки жира.</p>

Осложнения

- Злокачественные новообразования кишечника
- Язвенный еюноилеит
- Анемия
- Нарушения репродуктивной функции
- Поливитаминная недостаточность
- Гипоспленизм
- Артериальная гипотензия

Лечение

- **Пожизненная безглютеновая диета (разрешены рис, греча, кукуруза, пшено, бобовые) – Dr Schär**
- **Восполнение дефицита нутриентов Использование смесей, например, Алфаре (Нестле), Пепти ТСЦ, «Нутридринк» (Нутриция), Супро Плюс**
- **Нормализация дисбиоза**
- **Лечение гиповитаминозов, остеопороза**
- **Восполнение энергетического дефицита (Элькар)**
- **Симптоматическое лечение**

Явный глютен - продукты, содержащие рожь, пшеницу, ячмень, овес (хлеб, кондитерские изделия, макаронные, манная, овсяная, перловая крупа, колбасы и сосиски низших сортов, соусы, котлеты, блюда в панировке)



- **Скрытый глютен:**
- - колбасы, сосиски, полуфабрикаты из измельченного мяса и рыбы
- -мясные и рыбные консервы
- -многие овощные и фруктовые консервы, в особенности томатные пасты, кетчупы
- -мороженое, йогурты, сыры, маргарины с глютен-содержащими стабилизаторами
- -некоторые виды уксусов и салатных соусов, майонезов
- -соевые соусы
- -концентрированные сухие супы, бульонные кубики
- -некоторые виды чая, кофе- и какао- смеси для быстрого приготовления
- -кукурузные хлопья при использовании ячменной патоки
- -имитации морепродуктов - крабовые палочки и др.
- -некоторые пищевые добавки (краситель аннато E160b, карамельные красители E150a-E150d, мальтол E636, изомальтол E953, малитит и мальтитный сироп E965, моно- и диглицериды жирных кислот E471)
- - квас и некоторые алкогольные напитки (водка, пиво, виски).

Медикаментозная терапия

- Преднизолон применяется у взрослых внутрь в дозе 30-40 мг/сут; у детей - 1 мг/кг/сут (не более 30 мг/сут).
Курс лечения - 6-8 недель

<i>МНН</i>	<i>Терапевтический диапазон</i>	<i>Курс лечения</i>
Коррекция нарушений белкового метаболизма:		
1) Наличие гипопропротеинемических отеков, восстановление онкотического давления		
Раствор альбумина 10%	3-10мл/кг/сутки в/в капельно	До достижения эффекта под контролем протеинограммы, гемодинамических показателей
2) Парентеральное питание		
Растворы аминокислот	2-5 лет – 15 мл/кг/сутки, 6- 14 лет –10 мл/кг/сутки в/в капельно	До достижения эффекта под контролем водного баланса и уровня электролитов в сыворотке крови.

Медикаментозная терапия

Коррекция метаболических процессов проводится на фоне восстановленного уровня белка в крови:		
Оротат калия	10-20 мг/кг/ сутки внутрь	3– 4 недели
Левокарнитин	>12 лет 2-3 г/ сутки 6-12 лет – 75 мг/кг/сутки, 2-6 лет – 100 мг/кг/сутки, до 2 лет – 150 мг/кг/сутки внутри	3– 4 недели
Коррекция водно-электролитных нарушений: рекомендуется комбинированная терапия (соотношение растворов определяется типом дегидратации)		
Раствор хлорида натрия 0,9%	20 -100 мл /кг/сутки (в зависимости от возраста и общей массы тела) в/в капельно	До достижения эффекта под контролем водного баланса и уровня электролитов в сыворотке крови.
Растворы глюкозы 5%, 10%	Скорость введения не должна превышать 0,75 г/кг/ч в/в капельно	
Раствор калия хлорида 4%, 7,5% в разведении 10% раствором глюкозы + инсулин в зависимости от объема раствора глюкозы	Доза определяется по дефициту калия в крови в/в капельно	

Медикаментозная терапия

Коррекция дефицита микроэлементов: возможна комбинация препаратов		
Комбинированные препараты кальция	Согласно возрастной дозировке	3-4 недели
Комбинированные препараты магния		
Коррекция гиповитаминозов: возможна комбинация препаратов		
Пиридоксин (В1)	0,02-0,05 г/сутки в/м	7-10 дней
Тиамин (В6)	12,5 мг /сутки в/м	
Цианокобаламин (В12)	30 -100 мкг/сутки п/к	
Аскорбиновая кислота 5%	1– 2 мл в сутки в/м	
Ретинол	Детям старше 7 лет 5000МЕ внутрь	в течение 2-3 недель
Рахит: (см. протокол Рахит)		
Железодефицитная анемия : (см. протокол ЖДА у детей)		
Коррекция нарушенного пищеварения:		
Микрокапсулярные панкреатические ферменты	1000– 2000 Ед /кг/сутки внутри	7-14 дней

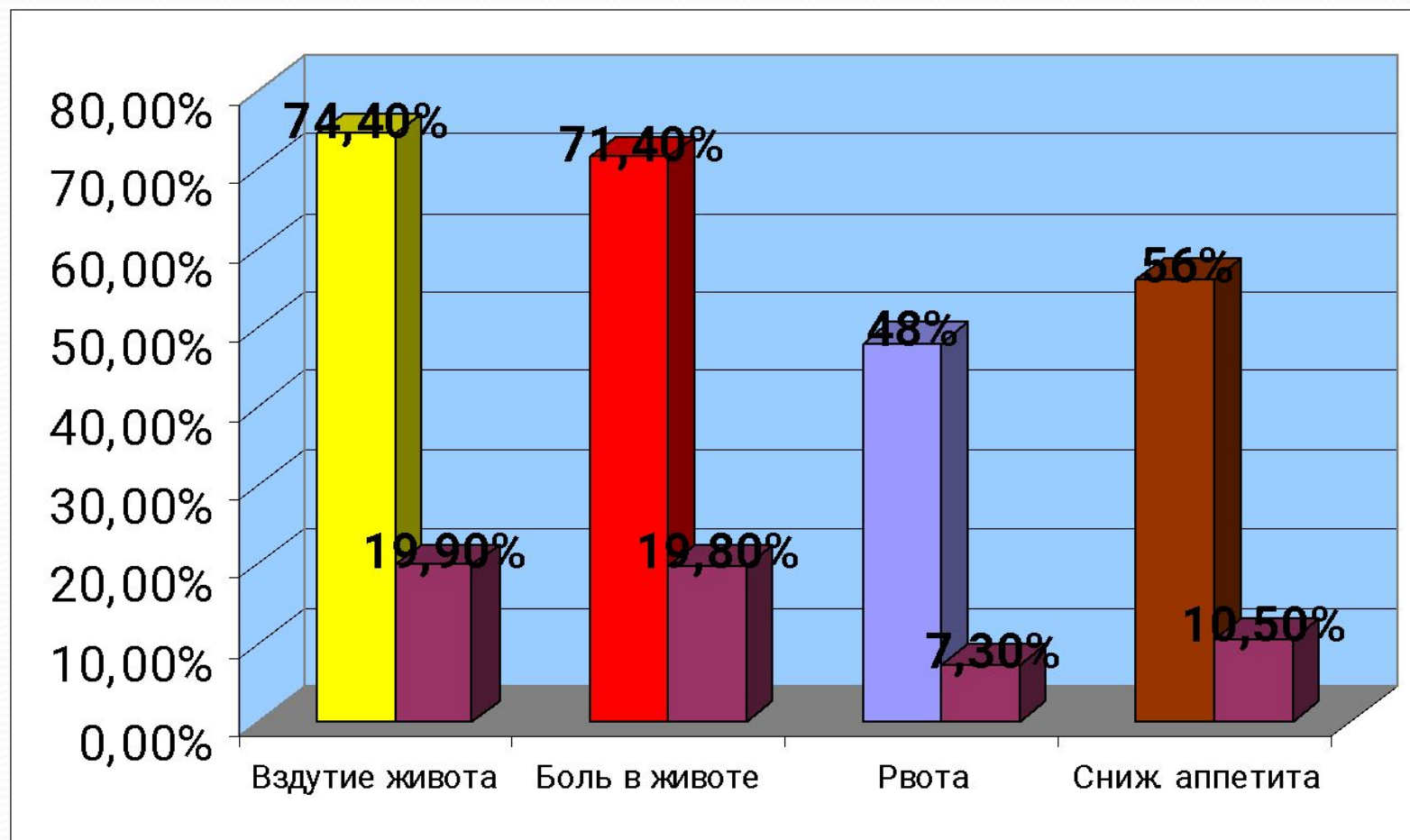
Медикаментозная терапия

<i>МНН</i>	<i>Терапевтический диапазон</i>	<i>Курс лечения</i>
При судорожной готовности, остеопорозе: препараты кальция		
Раствор глюконата кальция 10% в разведении 0.9% изотоническим раствором натрия хлорида	до 6 месяцев 0,1 – 1 мл, 6 – 12 месяцев 1 – 1,5 мл, 1 – 3 года 1,5 – 2 мл, 4 – 6 лет 2 – 2,5 мл, 7 – 14 лет 3 – 5 мл в сутки в/в струйно	До достижения эффекта под контролем уровня кальция в крови и экскреции кальция с мочой
При судорогах на фоне гипомагниемии : препараты магния		
Раствор сульфата магния 25%	20-40 мг/кг (0,08-0,16 мл/кг) в/м, в/ в капельно в течение 1 ч в виде 1 % раствора сульфата магния (10 мг/мл).	До достижения эффекта под контролем уровня магния в крови
Коррекция первичного приобретенного транзиторного гипотиреоза:		
Левотироксин	5 мкг/кг /сутки	1 месяц при контроле уровней ТТГ, Т3, Т4
Коррекция геморрагического синдрома:		
Витамин К	до 1 г – 2 - 5 мг/сутки, до 2 л - 6 мг/сутки, 3- 4л- 8 мг/сутки, 5 – 9л - 10 мг/сутки, 10 - 14 л - 15 мг/сутки в/м.	3 - 4 дня
Коррекция надпочечниковой недостаточности (тяжелое и торпидное течение целиакии со значительным снижением экскреции кортизола и кортикостерона.).		
Преднизолон	0,5– 1мг/кг/сутки	2– 3 недели с постепенной отменой
Коррекция холестатического синдрома:		
Урсодезоксихолевая кислота	10–15 мг/кг/сутки внутрь	3-4 недели
Препараты, уменьшающие метеоризм:		
Симетикон	1мес.-2 лет 20 мг, 2– 6 лет 35 мг, с 6 лет 40 мг внутрь	До исчезновения симптомов

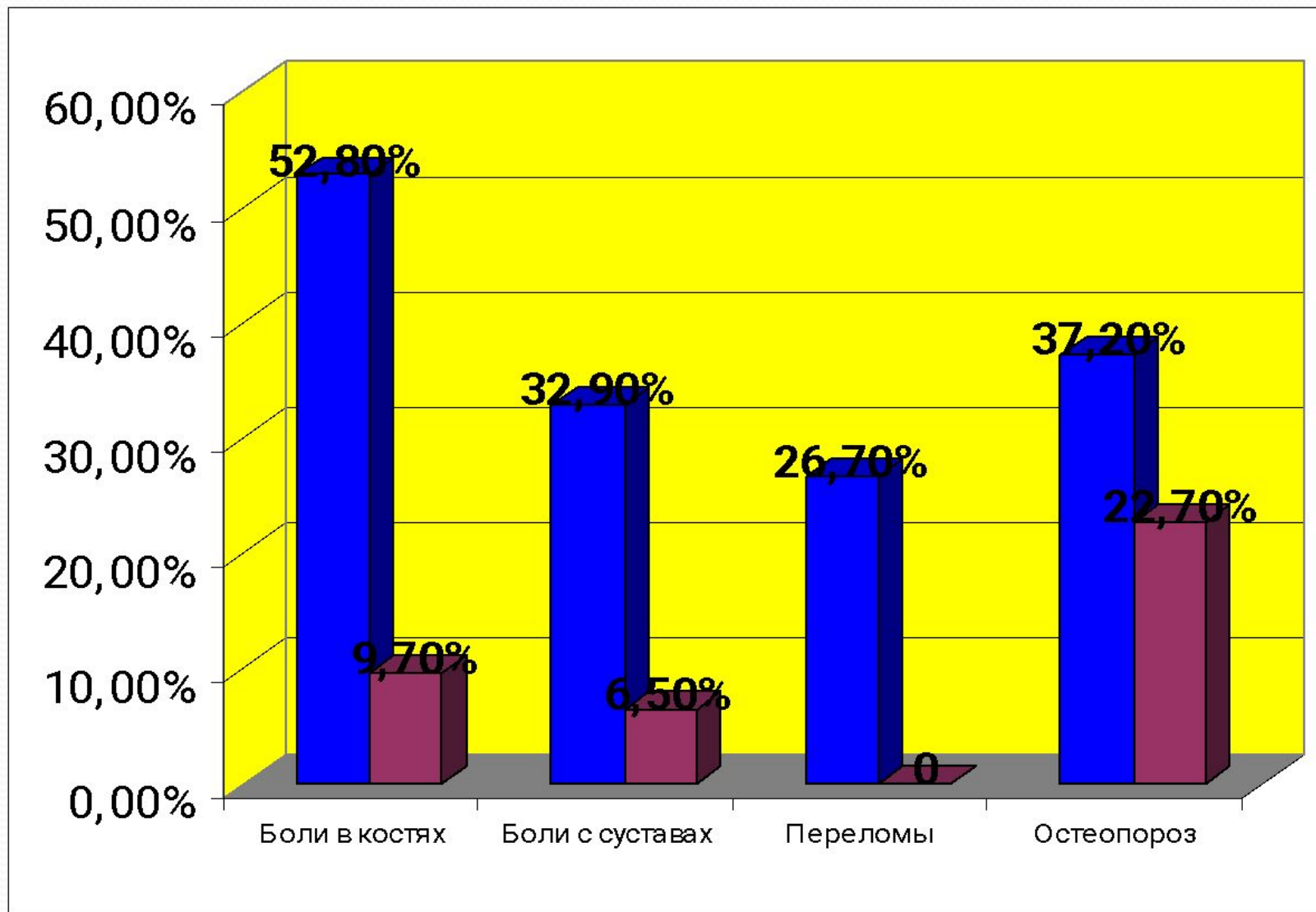
Диспансерное наблюдение.

- **Срок наблюдения:** пожизненно.
- **Кратность наблюдения:** после установки диагноза в течение года – 1 раз в 3 мес., в течение 2 года – 1 раз в полгода, с 3 года при условии установления стойкой ремиссии и регулярных достаточных весоростовых прибавок – 1 раз в год.
- **Обследование в ходе диспансерного наблюдения:** опрос, осмотр, измерение роста и массы, копрограмма, клиническое исследование крови; по индивидуальным показаниям – эндоскопическое и серологическое обследование (на первом году наблюдения – не менее 2 раз), биохимическое исследование крови.
- **Противорецидивное лечение:** пожизненная строгая безглютеновая диета является залогом нормализации строения и функций тонкой кишки, устранения обменных нарушений, обеспечения нормальных темпов физического, психического и полового развития ребенка. Дополнительное медикаментозное лечение проводится по индивидуальным показаниям.
- **Профилактические прививки:** проводятся в ремиссии по щадящей схеме.

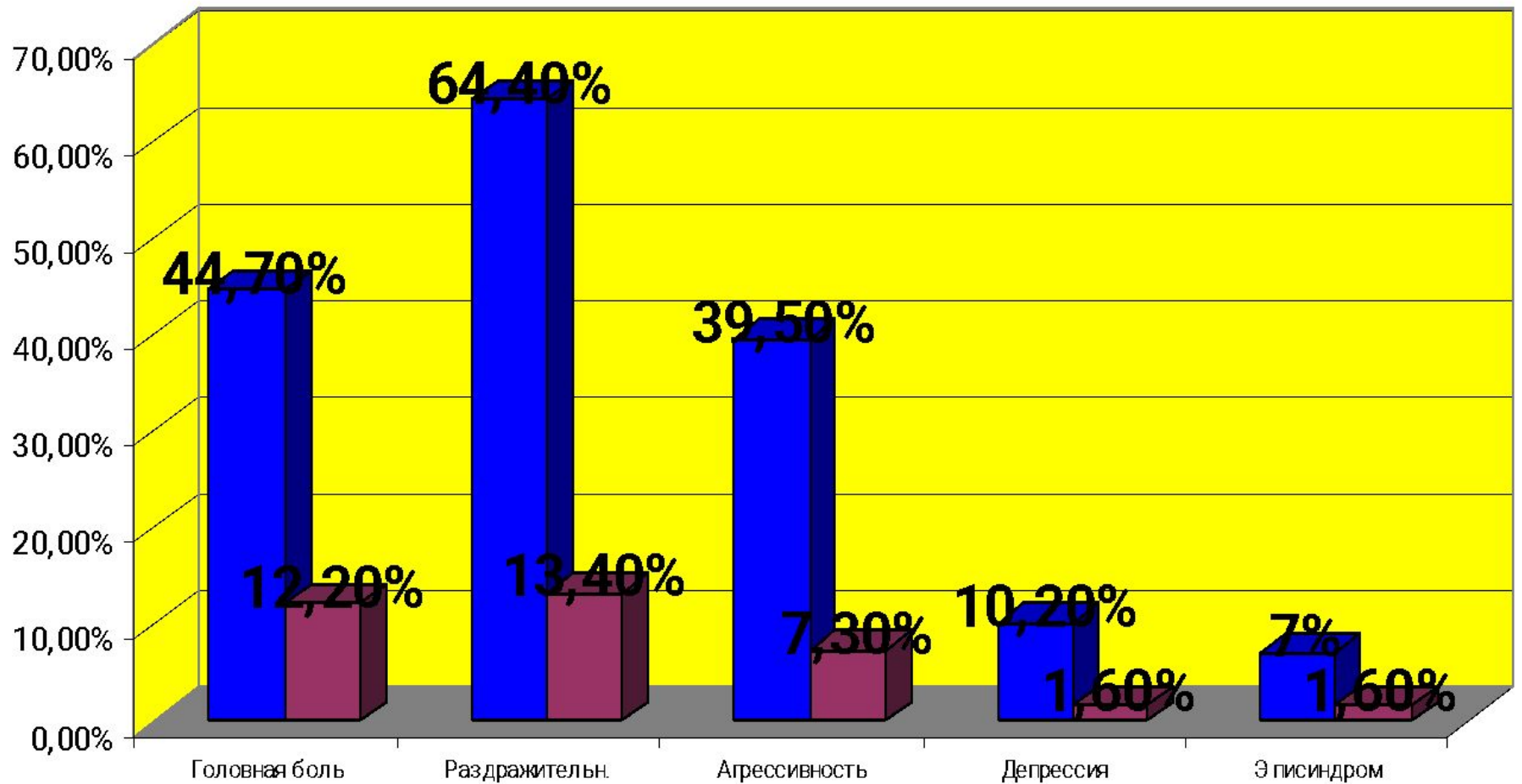
Купирование симптомов поражения ЖКТ у детей, больных целиакией, при соблюдении безглютеновой диеты (1год)



Купирование симптомов поражения костно-суставной системы у детей, больных целиакией, при соблюдении безглютеновой диеты (1 г.)



Купирование симптомов поражения нервной системы у детей, больных целиакией, при соблюдении безглютеновой диеты (1 г.)



Купирование других проявлений целиакии у детей при соблюдении безглютеновой диеты (1г.)

