

«АСТАНА МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ» АҚ
БАЛАЛАР АУРУЛАРЫ КАФЕДРАСЫ

ПРЕЗЕНТАЦИЯ

ТАҚЫРЫБЫ: БАЛАЛАРДАҒЫ ЦЕЛИАКИЯ

Дайындаған: Мұхамедияр М. 537ОМ

Қабылдаған: Макибаева М.Г

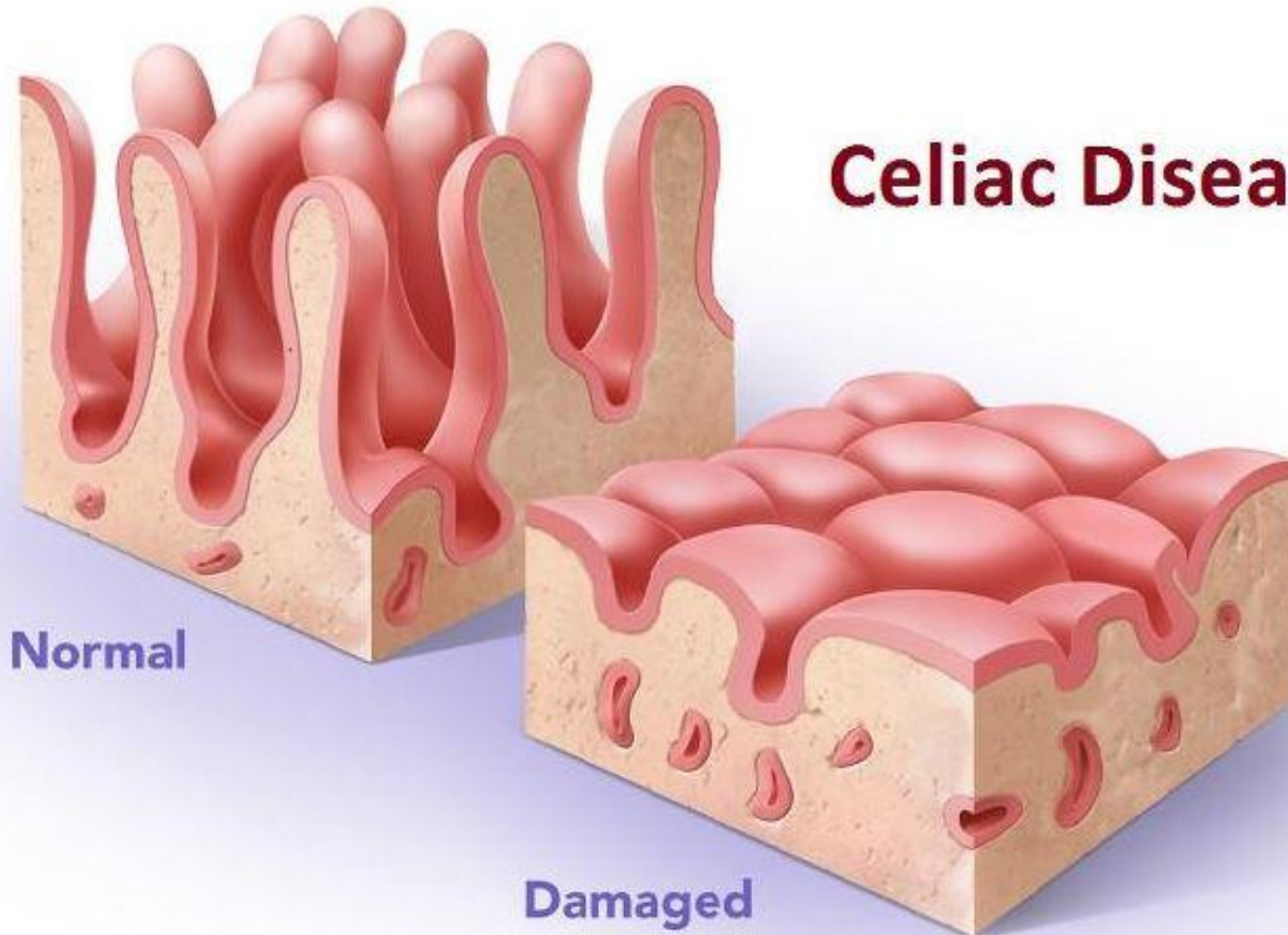
Астана 2017 жыл

Целиакия дегеніміз не?

■ Целиакия (*глютенді ауру, глютенді энтеропатия, нетропикалық спру, Ги-Гертер-Гейбнер ауруы*) – әр түрлі дәрежедегі мальабсорбция синдромымен көрінетін, жіңішке ішектің шырышты қабатының атрофиясымен, глютенді көтере алмаушылықпен сипатталатын созылмалы генетикалық детерминирленген ауру.



Celiac Disease



Клиникалық классификациясы

Балалар гастроэнтерологтардың XI съездінде қабылданған классификация бойынша:

I. Формалары:

- ❖ типті;
- ❖ атипті (аз симптомды);
- ❖ жасырын (латентті).

II. Периоды:

- ❖ активті (клиникалық манифестация);
- ❖ Ремиссия.



ХАЖ-10 код(тар)
K90.0 Целиакия

Шағымдары мен анамнезі

Шағымдары.

- **Жасы кіші балаларда:** тәбеттің болмауы, лоқсу, құсу, метеоризм, сасық иісті сұйық ботқа тәрізді нәжіс, іштегі рецидивті ауырсыну сезімі, іш көлемінің ұлғаюы, бойдың өсуінің тоқтауы, дене салмағының дефициті, бұлшықеттік гипотония, шаршағыштық, пассивтілік, нервті-психикалық дамудың қалуы, емге көнбейтін ауыр анемия.
- **Жасы үлкен балаларда:** бойының төмен болуы, созылмалы темір тапшылықты анемия, тырнақтардың сынғыштығы, ангулярлы хейлит, рецидивті афтозды стоматит, жыныстық дамудың қалуы, полиартралгиялар, геморрагиялық синдром, сүйектердің деформациясы, көптеген тістердің кариесі, бұлшықеттік құрысулар, психоневрологиялық бұзылыстар, аллергиялық аурулар және т.б.



Анамнез:

Құрамында глютені бар тамақты рационға қосқанда нәрестелерде алғашқы 1,5-2 айында (кей жағдайда 5-6 айында басталып, 2 жасқа дейін) клиникалық көріністердің пайда болуы;

Целиакияға қауіп факторлары:

- физикалық және нервті-психикалық дамудың қалуы, жыныстық дамудың қалуы, эпилепсия, тұрақты анемия, остеомалация, остеопороз, геморрагиялық диатездер, артропатиялар, аменорея;
- жақын туыстарында целиакиямен ауыратын науқастардың болуы;
- аутоиммунды «целиакиямен ассоциирленген» аурудың болуы: І типті қант диабеті, тиреоидит, гепатит, герпесті дерматит, склеродермия, жүйелі қызыл жегі, ревматоидты артрит, идиопатиялық дилатационды кардиомиопатия, біріншілікті билиарлы цирроз, ішектің ісіктері және т.б.



Негізгі диагностикалық шаралар

Амбулаториялық деңгейде жүргізілетін негізгі (міндетті) диагностикалық зерттеулер:

- бағалау кестесі бойынша қауіп-қатер тобындағы балаларды таңдау;
- қарау (антропометрия, іш айналымы, 10 жастан асқан балаларда жыныстық жетілуін бағалау);
- қанның биохимиялық талдауы (жалпы ақуыз, глюкоза, сарысулық темір, калий, натрий, кальций, фосфор);
- нәжісті зерттеу (копрограмма);
- иммунохроматографиялық әдіс арқылы капиллярлық қанды целиакияға зерттейтін экспресс-диагностика [13].

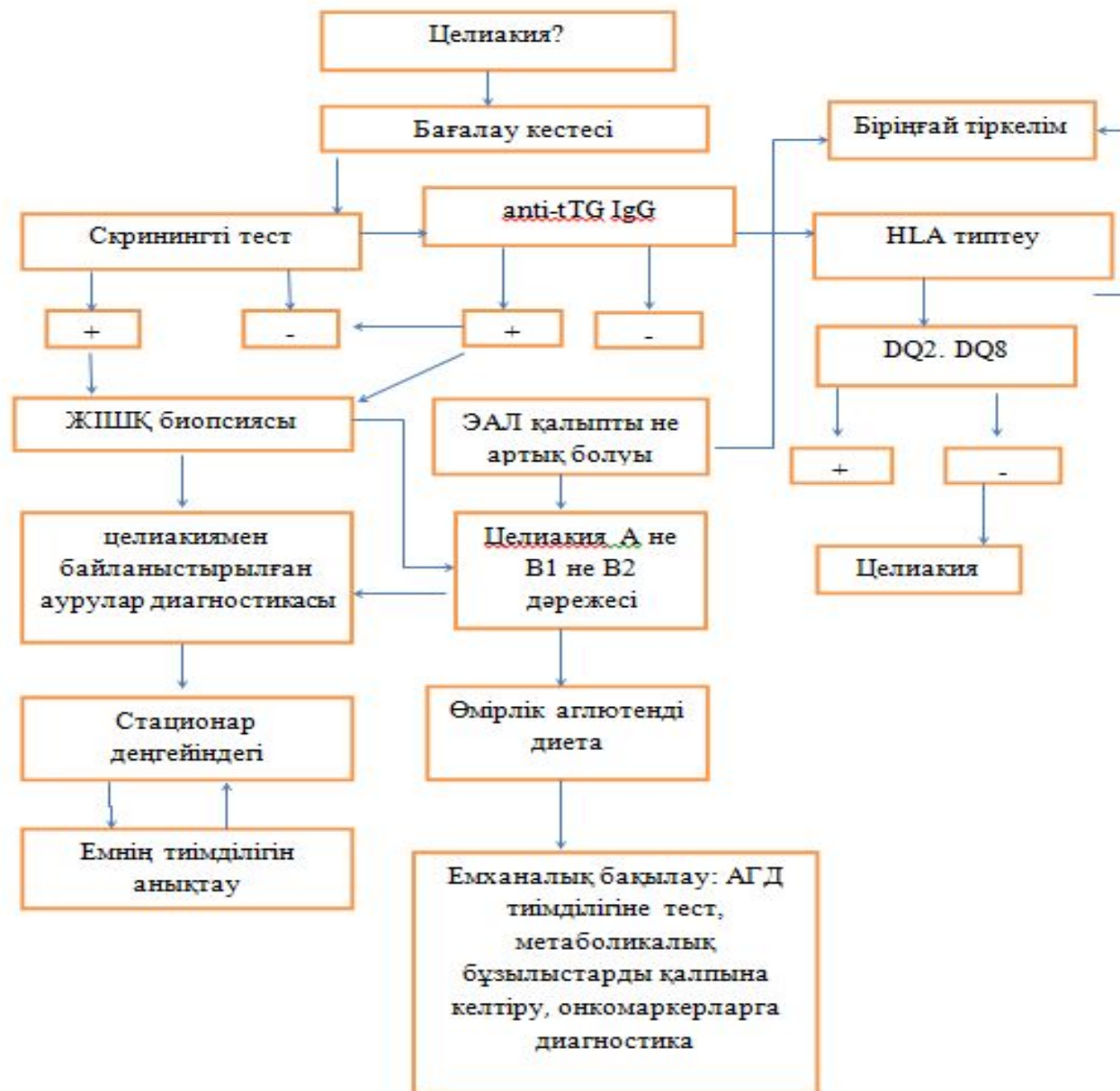
Амбулаториялық деңгейде жүргізілетін қосымша диагностикалық зерттеулер:

- нәжісті дисбактериозға бактериологиялық зерттеу;
- іш қуысы ағзаларының УДЗ.ф

- **Стационарлық деңгейде жүргізілетін негізгі (міндетті) диагностикалық зерттеулер** (шұғыл госпитальдау кезінде амбулаториялық деңгейде жүргізілмеген диагностикалық зерттеулер жүргізіледі):
 - ЖҚТ;
 - ЖЗТ;
 - ИФТ әдісімен қан сарысуындағы Ig A (жалпы) анықтау;
 - ИФТ әдісімен қан сарысуындағы Ig A (жалпы) целиакияға анықтау;
 - ИФТ әдісімен қан сарысуындағы Ig G (жалпы) целиакияға анықтау;
 - ЖІШҚ ФЭГДС биоптат алумен (3 фрагменттен кем емес);
 - Электронды микроскопия әдісімен гистологиялық материалды зерттеу.

- **Стационарлық деңгейде жүргізілетін қосымша диагностикалық зерттеулер** (шұғыл госпитальдау кезінде амбулаториялық деңгейде жүргізілмейтін диагностикалық зерттеулер жүргізіледі):
 - ИФТ әдісімен қан сарысуындағы глиадинге Ig A-ны анықтау;
 - ИФТ әдісімен қан сарысуындағы глиадинге Ig G-ны анықтау;
 - ИХЛ әдісімен қан сарысуындағы цеакияға Ig A-ны анықтау;
 - ИХЛ әдісімен қан сарысуындағы цеакияға Ig G-ны анықтау;
 - молекулярлы-генетикалық әдісімен II топ қанына целиакияға HLA-типтеу жүргізу;
 - қанның биохимиялық талдауы (глюкоза, жалпы ақуыз и ақуыздық фракциялар, холестерин, жалпы липид, фосфолипид, амилаза, липаза, темір, кальций, натрий, калий, фосфор, магний, мырыш, ферритин, трансферрин, СЖТБҚ, жалпы билирубин және фракциялар, АЛТ, АСТ, тимол сыналасы, сілтілі фосфатаза);
 - нәжісті зерттеу (копрограмма);
 - иммунограмма;
 - ИФТ әдісімен қан сарысуындағы ТПО-А, ТГ-ге АТ анықтау;
 - ИФТ әдісімен қан сарысуындағы ТТГ, ТЗ, Т4 анықтау;

1-суретте целиакия диагностикасының алгоритмі көрсетілген [16]:



1-сурет. Балалардағы целиакияны диагностикалау алгоритмі.

Физикальды тексеру

- Тері мен шырышты қабаттың бозғылт, құрғақ болуы;
- Теріасты-май қабатының жұқаруы;
- Бұлшықет тонусының төмендеуі;
- Андронеску индексі бойынша іш аймағының ұлғаюы (балалардағы қалыпты белгілер 1,5 жасқа дейін – 50-52%, >2 жас – 41-42%);
- Пальпация кезінде іштің ауырсынуы (көбінесе кіндік аймағында);
- Анемия, рахит, полигиповитаминоз белгілері;
- Жүрек қантамыр жүйесі жағынан өзгерістердің болуы (тахикардия, жүрек ұшында систолалық шу, АҚҚ төмендеуі);
- Гипопротеинемиялық перифериялық ісінулер мен гепатоспленомегалияның болуы.

Лабораторлы зерттеу

■ **ЖҚА:** гипохромды анемия;

■ **Биохимиялық қан анализі:** гипопротеинемия, жалпы липид пен холестериннің аздап азаюы, фосфолипид төмендеген, сілтілік фосфатазаның жоғарылауы, гипокальциемия, гипофосфатемия, гипокалиемия, гипоцинкемия;

■ **Копрограмма:** $\text{pH} > 5,0$, нейтральді майдың, май қышқылының, крахмал, йодофильді бактерияның, қорытылмаған клетчатканың болуы;

■ **Дисбактериозға кал:** бифидо- және лактобактерияның төмендеуі немесе болмауы.

Серологиялық диагностика

- ❑ **Капиллярлы қанның тамшысы бойынша экспресс-диагностика:** оң тест anti-tTG Ig A мен целиакияның жоғарғы ықтималдығын көрсетеді;
- ❑ **Сарысулық Ig A анықтау;** диагнозды верификациялау үшін жасалынды (қауіп-қатер тобындағы адамдарға СОТК биопсиясы жасалыну керек па, жоқ па);
- ❑ **Қан сарысуында АГА анықтау** (2 жасқа дейінгі балаларға жасалынды);
 - АГА Ig A «+», АГА Ig G «+» (целиакияның ықтималдығы жоғары);
 - АГА Ig A «+», АГА Ig G «-» немесе АГА Ig A «-», АГА Ig G «+» (целиакция мүмкін);
 - теріс нәтиже;
- ❑ **ЭМА анықтау:** нәтижесі оң.

Инструментальды зерттеу

- **ФЭГДС:** атрофиялық дуоденит, жіңішке ішекте бүрмелердің болмауы («құбыр» тәрізді), шырышты қабат бозғылт-сұр түсті, жіңішке ақ жабындының болуы, лимфофолликулярлы дисплазия;
- **Гистологиялық зерттеу,** Corazza және Villanacci бойынша :
 - А дәрежесі: 100 энтероцитке 26 немесе одан көп МЭЛ инфильтрациясы;
 - В1 дәрежесі: бүрлердің парциальды және субтотальды атрофиясы, крипта тереңдігі мен бүрдің арақатынасы 1ден төмен;
 - В2 дәрежесі: бүрлердің тотальды және гипопластикалық атрофиясы, крипталардың тереңдеуі айқын.

Дифференциальды диагностика

1. Муковисцидоз (аралас, ішектік формасы);
2. Сиыр сүтінің протеиндерін көтере алмаушылық;
3. Дисахаридазды жетіспеушілік;
4. Экссудативті энтеропатия.

Мальабсорбция синдромымен жүретін ауруларының сараланған диагностикасы

Ауру атаулары	Сараланған диагностика көріністері
Муковисцидоз (аралас, ішектік формасы)	<u>Себебі:</u> Ішек шырышты қабатының және ұйқы безінің экзокриндік бұзылысы. <u>Тұқым қуалау:</u> жақан туыстарының муковисцидозбен ауруы. <u>Аурудың басталуы:</u> көбіне емшекпен емізуден аралас тамақтандыруға көшкенде. <u>Клиникалық көріністері:</u> сырт көрінісі: құрғақ сұр-жер түстес тері, аяқ-қолдарының арықтығы, саусақтарының «барабан таяқшалары» тәрізді өзгеруі, Өзгерген кеуде қуысы, іш кепкен, бауыр ұлғаюы. Созылмалы бронх-өкпелік үрдіс, іш өтуі, полифекалия, жаман ерекше иісі бар, жылтыр нәжіс, стеаторея, тік ішектің түсуі мүмкін. <u>Диагностика әдістері:</u> нәжістегі панкреатикалық эластаза-1ге: деңгейі төмендеген; ☐ копрограмма: бейтарап майлардың жоғары, қорытылмаған талшықтардың болуы, $pH < 5,0$; ☐ нәжістегі трипсин шоғырлануын анықтау: төмен не нөлдік; <u>Дуоденальды сұйықтықты зерттеу:</u> липаза төмендеуі не болмауы, амилаза, дуоденальды сұйықтықтағы трипсин тұтқырлығының жоғарылау; Ұйқы безінің УДЗ: ацинустардың атрофиясы мен фиброзы, микрокристаллдардың болуы ; тері тесті: оң (тердегі хлоридтер мөлшері 60 ммоль/л жоғары).

**Сиыр сүті
ақуыздарын
қабылдай алмау**

Себебі: сиыр сүтіндегі ақуызға иммунды реакция.

Тұқым қуалау жақын туыстарында аллергиялық аурулар болса.

Ауру басталуы: жасанды тамақтандыруға көшкенде дамиды.

Клиникалық көріністері: сиыр сүтін қабылдаған соң 1-3 сағаттан кейін кекіру, құсу, іш ауруы, шырыш не қан аралас іш өтуі, гипотензия, аллергияның терілік не респираторлы көрінуі. Ауыр жағдайда энтеропатиялық синдромдамиды: диарея нәтижесінде салмақ тастау, анемия, гипопроотеинемия, гипоальбуминемия, гипопротромбинемия.

Диагностикалық әдістер:

Диеталық әдіс: күдіктенген ақуыз тағам құрамынан алып тастаса, көріністердің жойылуы;

иммунологиялық тест: тағамдық аллергендерге спецификалық Ig (казеинге, альфа- және бета-глобулиндерге); сарысулық IgG антиденеге;

копрограмма: сілтілі реакция, май қышқылдарының көбею көрінісіндегі стеаторея, белок пайда болуы мүмкін, трипсин активтілігі төмен;

ФЭГДС және ЖІШҚ биоптатының гистологиялық

зерттеуі: шырышты қабық ойық жаралы, тез жараланады, ішек емізікшелерінің субтотальды атрофиясы байқалады.

Интраэпителиалды және өзіндік пластинкада қабынулық және некротикалық өзгерістер, эозинофильді және плазмалық инфильтрация.

Дисахаридті
жеткіліксіздік

Себебі: лактоза мен сахарозаны ыдырататын ферменттер синтезінің генетикалық ақауы.

Тұқым қуалау: жақын туыстарында лактаза жетіспеушілігі.

Ауру басталуы: лактозаны қабылдай алмаушылық баланы емшекпен емізгенде бірден дамиды, ал сахароза қабылдай алмаушылық сүт ботқаларын, жеміс шырындарын қабылдағанда көрінеді.

Клиникалық көріністері: бала беймаз, кекіру, жиі, сұйық, көпіршікті, қышқыл иісті нәжіс, метеоризм, іш кебуі, ауруы. Диарея нәтижесінде дегидратация, гипотрофия, гиповитаминоз және т.б. жетіспеушіліктер дамиды.

Диагностикалық әдістер:

диетодиагностика: дисахаридты қабылдамаса диспепсиялық симптомдардың жойылуы;

жүктемелік тесттер: дисахаридтармен

2 г/кг мөлшерде жүктеме жасағанда

тегіс гликемиялық қисық (гликемия өсуі 1,1 ммоль/л-ден кем);

нәжістегі жалпы көмірсу мөлшерін анықтау: қалыптыда 1 жасқа дейінгі балаларда

0,25% 1 жастан асқанда теріс болады;

копрограмма: крахмалдың, талшықтардың, шырыштың көбеюі, рН<5,0;

ЖІШҚ биоптат белсенділігін анықтау:

лактаза, сахароза активтілігі болмауы;

тыныс алатын ауадағы сутегі, метан, көзделген көмірсу көлемін

анықтау: лактозамен жүктемеден кейін ауадағы сутегі мөлшерінің 20 ppm ұлғаюы.

Экссудативті
энтеропатия

Себебі лимфангиэктазия дамуымен жүретін лимфа тамырларының тума ақауы.

Тұқымқуалау: анықталмаған.

Ауру басталуы: өмірінің алғашқы кезеңдері.

Клиникалық көріністері: гипопротеинемиялық ісіну, құсу, тәбеттің төмендеуі, бұлшықеттік гипотония, физикалық даму артта қалуы, дистрофиялық өзгерістер, остеопороз, жиі, сұйық нәжіс.

Ауру созылмалы ағымда өтеді, баяу дамиды.

Диагностикалық әдістері:

Қанның биохимиялық талдауы: гипопротеинемия, гипоальбуминемия, гипогаммаглобулинемия, гипохолестеринемия, гипокальциемия; копрограмма: бейтарап майлардың, май қышқылдарының жоғарылауы;

иммунограмма: Ig G, Ig A төмендеуі;

жіңішке ішектің экскреторлы қызметін радиоизотопты зерттеу: нәжіс радиобелсенділігінің жоғарылауы және сарысулық альбуминді тамырішілік енгізгенде қанның радиоактивтілігінің тез төмендеуі;

ЖІШҚ биоптатын гистологиялық зерттеу: лимфа тамырларының кеңеюі, тіндік қабынулық инфильтрациясы.

Кеңейген лимфа тамырларда протоплазмасында май түйіршіктері бар липофактар болады.

Емі

I. Медикаментозды емес ем

- құрамында «нағыз» глютен бар: жармалар, бидай, арпа, сұлы;
- құрамында «жасырын» глютен бар: шұжық, шұжықша, ұсақталған ет пен балықтан жасалынған полуфабрикаттар, көкөніс пен жемістен жасалынған консервілер, томат пастасы, кетчуп, балмұздақтар, йогурт, шоколадты конфеттер, карамельдер және т.б. **рационнан алынып тасталуы тиіс.**
- негізгі аглютенді диета – №5. Барлық тағамдар қайнатылады немесе ыстық буда дайындалады, баланың жасына байланысты тамақтар пюре немесе ұсақталмаған түрінде беріледі. Ыстық тамақтың температурасы 50-60С, суық тамақтың 20С-тан төмен болмауы тиіс. Күніне 5-6 рет тамақтануы тиіс.

Медикаментозды терапия

Құрамында бидай ұны бар дәрілік препараттарды қолдауға болмайды.

I. Ақуыз метаболизмі бұзылысының коррекциясы
(гипопротеинемиялық ісінулердің болуы, онкотикалық қысымды қалыпқа келтіру):

- ❖ 10 % альбумин ерітіндісі 3-10 мл/кг/тәул, в/в, тамшылатып;

II. Парентеральды тамақтандыру:

- ❖ аминоқышқыл ерітіндісі 2-5 жас – 15 мл/кг/т; 6-14 жас – 10 мл/кг/т, в/в, тамшылатып;

III. Метаболикалық процестердің коррекциясы:

- ❖ оротат калия 10-20 мг/кг/т , 3-4 апта;
- ❖ левокарнитин >12 жас – 2-3 г/т, 6-12 жас – 75 мг/кг/т, 2-6 жас – 100 мг/кг/т, 2 жасқа дейін – 150 мг/кг/т, ішке, 3-4 апта;

IV. Су-электролит бұзылысының коррекциясы:

- ❖ 0,9% натрий хлоридінің ерітіндісі 20-100 мл/кг/т, в/в, тамшылатып;
- ❖ 5%, 100 % глюкоза ертіндісі, енгізу жылдамдығы 0,75 г/кг/сағ аспау керек, в/в, тамшылатып;
- ❖ 4%, 7,5% калий хлоридінің ерітіндісі.

V. Микроэлемент дефицитінің коррекциясы:

- ❖ комбинирленген кальций препараты, комбинирленген магний препараты, 3-4 апта;

VI. Гиповитаминоз коррекциясы:

- ❖ пиридоксин (B1), 0,02-0,05 г/тәу, в/м, 7-10 күн;
- ❖ тиамин (B6), 12,5 мг/тәу, в/м, 7-10 күн;
- ❖ цианокобаламин (B12), 30-100 мкг/тәу, п/к, 7-10 күн;
- ❖ аскорбин қышқылы 5% ,1-2 мл/тәу, в/м, 7-10 күн;
- ❖ ретинол, 7 жастан асқан балаларға 5000 ХБ, ішке, 2-3 апта бойы.

VII. Бұзылған асқорытудың коррекциясы:

- ❖ микрокапсулярлы панкреатикалық ферменттер, 1000-2000 ХБ/кг/тәу, ішке, 7-14 күн.

VIII. Дисбиотикалық бұзылыстың коррекциясы:

- бифидо-, лактобактериясы бар пробиотиктер, 2-4 апта бойы.



Емнің басқа түрлері

- Емдік физкультура 10 күн, жылына 4 рет;
- Массаж 10 күн, жылына 2 рет;
- Ремиссия кезінде физиотерапия, жылына 1-2 курс:

Іш аймағына СМТ 8-10 процедура,

Оң жақ қабырға астына 2% магний сульфаты ерітіндісімен электрофорез, 8-10 процедура;

Психолог консультациясы, психологиялық коррекция.

Ары қарай бақылау

- 6 ай ішінде: 3 айда 1 рет;
- 2 жыл ішінде: 6 айда 1 рет;
- 3ші жылында: жылына 1рет;
- әрбір қарау кезінде физикалық және жыныстық дамуды бағалау қажет.

Пайдаланган әдебиеттер тізімі

1. Бабцева А.Ф., Климова Н.В. с соавт. Медицинская генетика: Учебно-методическое пособие для студентов, врачей-интернов, ординаторов, педиатров – Благовещенск: Амурская государственная медицинская академия, 2002.-76с.
2. Турчина В.Н., Табак Т.А. Целиакия у детей: Учебно-методическое пособие. -Челябинск: УГМАДО, 2004. - 32 с.
3. Бельмер, С.В. Целиакия у детей / С.В. Бельмер, Ю.Г Мухина, Т.В. Гасилина [и др.] // Рабочий протокол диагностики и лечения: XI Конгресс детских гастроэнтерологов России- М., 2004.
4. Corazza GR, Villanacci V. Coeliac disease. J Clin Pathol. 2005 Jun;58(6):573-4.
5. Янкина Г.Н. Питание детей при целиакии // Бюллетень сибирской медицины, 2005. -Приложение 2.- С.50-54