

Хронічні розлади травлення у дитини з уродженою непереносимістю глютену (целіакією) та їх корекція таблетованими ферментними препаратами

Целіакія (глютенова ентеропатія) – генетично детерміноване аліментарне захворювання, що характеризується формуванням зворотної атрофічної ентеропатії під впливом білка глютену (гліадину) пшениці та споріднених білків зерна деяких злакових культур (секаліну жита, хордеїну ячменю, авеніну вівса). Атрофія слизової оболонки тонкої кишки призводить до розвитку синдрому мальабсорбції та різноманітних порушень обміну речовин, таких як остеопороз, анемія, цукровий діабет та ін. За умови своєчасної діагностики та призначення спеціального лікування, яке включає пожиттєву безглютенову дієту, якість та тривалість життя хворих на целіакію залишаються досить високими. Але в Україні проблема целіакії дуже недооцінена.

За даними світової статистики, ген, відповідальний за схильність до целіакії, зустрічається у 0,5-1% населення планети. Хворіють і діти, і дорослі переважно у віці 25-50 років. В Європі целіакія є найбільш поширеною генетичною хворобою. За розрахунками, в Україні має бути до 450 тис. хворих на целіакію, але такий діагноз мають лише близько 600 українців. Решта продовжують страждати і помирають від ускладнень, таких як кишкові кровотечі та лімфому (Є.Ю. Губська, В.Г. Передерій, 2011).

Целіакія – поліорганне захворювання, яке лише у кожного четвертого хворого проявляється гастроентерологічними симптомами. Типова целіакія з важкими порушеннями всмоктування харчових речовин та виразковими дефектами стінки кишки зустрічається рідко. У переважної більшості пацієнтів виявляються позакишкові маніфестації: залізодефіцитна анемія, афтозний стоматит, дерматит Дюринга, остеопороз, затримка розвитку у дітей, безпліддя, інсулінозалежний цукровий діабет та ін. Тому знання про целіакію необхідні лікарям різних спеціальностей для того, щоб запідозрити це захворювання і направити хворого на подальше обстеження.

У дітей захворювання клінічно маніфестує після того, як до раціону харчування вводять злакові продукти, що містять гліадин (пшеницю, жито, ячмінь). Токсичність авеніну вівса визнається не усіма дослідниками. У більшості випадків клінічні прояви целіакії з'являються поступово. Основні прояви цього захворювання у дітей (за даними Всесвітнього товариства гастроентерологів): зниження масо-ростових показників, блювання, діарея, біль у животі, м'язова слабкість, роздратованість, гіпопротейнемія, анемія, герпетичний дерматит, остеопороз, симптоми дефіциту фолієвої кислоти.

Діагностика целіакії – досить складний процес, що включає низку імунологічних тестів: визначення у сироватці крові підвищення титрів специфічних антитіл до гліадину (AGA), підвищення титрів антитіл до тканинної трансглютамінази (tTG), визначення титрів антитіл до ендомізію (EMA, АЕМА) та актину (структурний компонент внутрішньоклітинного скелета). Також проводиться морфогістологічне дослідження біоптатів слизової оболонки дистального відділу дванадцятипалої кишки або початкового відділу порожньої кишки (взяті під час гастродуоденоскопії). Серологічне та ендоскопічне обстеження із взяттям біопсії необхідно проводити у гострому періоді захворювання (маніфестація) до призначення безглютенової дієти або не пізніше, ніж за два місяці після її призначення. В інших випадках інтерпретація отриманих результатів ускладнена. Окрім того, усі перераховані серологічні методи мають різну специфічність, тому, як правило, для підтвердження діагнозу результатів одного тесту буває недостатньо. Перспективним способом діагностики є HLA-типівання методом полімеразної ланцюгової реакції для визначення спадкової схильності до розвитку захворювання. Генетичне обстеження має переваги в тому, що його результати не залежать від дієти хворих, але близько 30% населення земної кулі є носіями гаплотипів DQ2 та DQ8 без клінічних проявів целіакії.

Основа лікування целіакії – довічне суворе дотримання аглютенової дієти. Вона передбачає повне виключення з раціону продуктів, що містять глютен, – явний (пшениця, жито, ячмінь, овес) або прихований, який може використовуватися як харчова добавка у технологічному процесі приготування продукту. З раціону виключаються хліб, сухарі, печиво, кондитерські, борошняні та макаронні вироби, манна, вівсяна, перлова крупи, м'ясні, рибні та овочеві страви у паніровці, пельмені, йогурти з додаванням пшеничного борошна або манної крупи. Прихований глютен містять варені ковбаси, сосиски, напівфабрикати з подрібненого м'яса або риби, різні консерви (м'ясні, рибні, фруктові, овочеві), деякі сорти морозива, йогуртів, сирків, чіпси, соєві соуси, кукурудзяні пластівці, імітація морепродуктів тощо.

Нетоксичними при целіакії вважають рис, гречку, кукурудзу, пшоно, борошно та крохмалі, виготовлені на основі цих круп, а також картоплю, сою, горох, горіхи. Діти з целіакією добре переносять фрукти, овочі, рослинні жири, натуральні м'ясо і рибу. Ці продукти обов'язково необхідно включати в раціон, зважаючи на дефіцит життєво важливих нутрієнтів, який завжди спостерігається при целіакії. У разі дотримання аглютенової дієти маса тіла хворих починає відновлюватися через три тижні. Гістологічні зміни в кишені починають зникати через 2-2,5 року.

Під час лікування целіакії необхідно враховувати наявність вторинних порушень органів та систем і дефіцитних станів. Так, для корекції вторинної зовнішньосекреторної панкреатичної недостатності призначаються ферментні препарати. Симптоматична терапія також може включати вітаміни, препарати кальцію, заліза, немедикаментозні впливи, такі як масаж, лікувальна гімнастика, фізіотерапія та ін.

Клінічний випадок



Лікар Ганна Борисівна Кабакова

Місце роботи: Тернопільська обласна дитяча клінічна лікарня.

Посада: обласний дитячий гастроентеролог, завідувач відділу.

Стаж роботи: 30 років.

Кваліфікаційна категорія: вища.

Наукові звання: кандидат медичних наук.

Пацієнтка С., 2003 року народження, поступила до стаціонару 21 березня 2011 року.

Скарги під час госпіталізації: неспокій, плаксивість, відмова від навчання, біль у животі без чіткої локалізації, знижений апетит, розлади випорожнень при погіршеннях у харчуванні (не тільки при вживанні злакових, а й смаженої їжі).

Анамнез захворювання. Хворіє з 1 року і 10 міс, коли з'явилися проноси, які були розцінені як кишкова інфекція. Двічі лікувалася в інфекційному відділенні. Отримувала антибактеріальну терапію, з раціону злакові не було виключено, оскільки глютену ентеропатію виявлено не було, і в стані дистрофії з рівнем білка крові 30 ммоль/л

та явищами анасарки переведена до реанімаційного, а потім – другого дитячого відділення Тернопільської обласної дитячої клінічної лікарні (ТОДКЛ). Поступове покращення відбулося після переведення на агліадинову дієту в поєднанні з медикаментозним лікуванням. Було призначено парентеральне годування, ферментні препарати, пробіотики, гепатопротектори і вітаміни. Під час прийому капсульованих ферментних препаратів із мікросферами результат не спостерігався. Помітна позитивна динаміка відбулася при дозовому (під час кожного годування) затосуванні таблетованих ферментів – Пантрал 20 000 та Мезим форте із розрахунку 2000 ОД ліпази/кг маси тіла на 1 добу. У подальшому в амбулаторних умовах при погіршенні стану приймала лише таблетовані ферментні препарати. Безглютенової дієти дотримуються.

У грудні 2010 р. повторно лікувалася в другому дитячому відділенні ТОДКЛ. За два тижні до госпіталізації переохворіла на вірусну інфекцію. Госпіталізована для обстеження і корекції лікування, оскільки прийом препарату Мезим форте по 1 таблетці 3 рази на день на тлі агліадинової дієти не давав позитивного ефекту.

Дані об'єктивного обстеження. Стан середньої тяжкості, неспокійна, плаксива, зниженого харчування. Маса тіла 21 кг. Шкіра блідо-рожева, періоральна і періорбітальна субіктеричність, судинні зірочки на кистях. Язик обкладений білим нальотом.

Тони серця ритмічні, ослаблені, вислуховується систолічний шум у точці V, частота серцевих скорочень 96 за 1 хвилину. Живіт м'який, болючий у ділянці пупка і правому підребер'ї. Печінка виступає з-під краю правої реберної дуги на 1 см, еластичної консистенції. Міхурові симптоми позитивні. Випорожнення частково сформовані, сірі, зі слизом і неперетравленими рештками їжі.

Дані додаткових методів обстеження (лабораторні й інструментальні дослідження)

Загальний аналіз крові (24.03.2011): еритроцити – $3,58 \times 10^{12}/л$, гемоглобін – 96 г/л, кольоровий показник – 0,9, лейкоцити – $7,6 \times 10^9/л$, паличкоядерні нейтрофіли – 2%, сегментоядерні нейтрофіли – 59%, еозинофіли – 1%, лімфоцити – 32%, моноцити – 6%, швидкість осідання еритроцитів – 6 мм/год.

Біохімічний аналіз крові (22.03.2011): глюкоза – 4,7 ммоль/л, загальний білок – 73 г/л, білірубін загальний – 8,9 мкмоль/л, АЛТ – 0,280 ммоль/л, АЛП – 0,246 ммоль/л, алілаза – 37 г/л/год⁻¹, лужна фосфатаза – 2964 од/л.

Аналіз крові на антитіла IgG до гліадину (18.11.2010): 82,64 (норма <12).

Загальний аналіз сечі (23.03.2011): питома вага 1009, білок – не виявлено, глюкоза – не виявлено, лейкоцити – 2-4 у полі зору, епітелій – 14 клітин у полі зору, солі – не виявлено.

Копрограма (22.03.2011): реакція на трипсин негативна, на нейтральний жир +++, м'язові волокна – 4-5, клітковина перетравлена – небагато, клітковина неперетравлена – багато, жирні кислоти – багато, мила –

багато, слиз – багато, лейкоцити – поодинокі, еритроцити – поодинокі, епітелій – 1-3 у полі зору, бактерії – багато, гриби – багато.

Зіскоб на ентеробіоз – не виявлено.

Яйця глистів і цисти лямблій – не виявлено.

УЗД органів черевної порожнини. Печінка: права доля 100 мм, ліва – 45 мм, структура дрібнозерниста, ехогенність звичайна, гомогенна. Жовчний міхур: 62×24 мм, стінки 1,4 мм, не потовщені, деформований у ділянці тіла і шийки. Підшлункова залоза: 22×10×28 мм, ехогенність підвищена. Нирки: права 82×35 мм, ліва 80×35 мм, розташовані типово, контури чіткі, сечовивідні шляхи без ознак дилатації. Селезінка: 88×34 мм, ехогенність звичайна, селезінкова вена 4,4 мм, не розширена. Сечовий міхур виповнений, стінка 2,5 мм.

Консультації та висновки фахівців

Психоневролог: невротичний розлад.

Невропатолог: розбіжна косоокість.

Хірург: пупкова грижа.

Ортопед: порушення постави.

Ендокринолог: затримка соматичного розвитку.

Генетик: целіакія із хронічними розладами травлення, фаза субкомпенсації. Затримка соматичного розвитку.

На основі скарг, анамнезу захворювання, даних об'єктивного обстеження, даних додаткових методів обстеження хворої та висновків фахівців було поставлено клінічний діагноз:

«Вроджена непереносимість глютену (целіакія) із хронічними розладами травлення, фаза субкомпенсації. Дискінезія жовчовивідних шляхів за гіпокінетичним типом. Диспанкреатизм. Залізодефіцитна анемія легкого ступеня. Розлади психологічного розвитку. Порушення постави. Пупкова грижа. Розбіжна косоокість».

Проведено лікування: агліадинова дієта, Мезим форте 10 000 по 1 таблетці 4 рази на день, комбінований анаболічний та протиастенічний препарат (карнітину хлорид, лізину гідрохлорид, піридоксальфосфат, кокарбоксілази хлорид, кобамамід), пробіотичний препарат на основі Bifidobacterium longum та Enterococcus faecium.

Позитивна динаміка спостерігалася на третю добу. Зменшився біль у животі, з'явився апетит, кал став частково сформованим, однорідним, без домішок їжі, із помірною кількістю слизу. На четверту добу перебування в стаціонарі самопочуття відносно задовільне. Біль у животі не турбує, з'явився апетит. У випорожненнях утримується помірна кількість слизу. Зміни в копрограмі: реакція на трипсин слабопозитивна (+), зник нейтральний жир, зменшилася кількість м'язових волокон. Утримується на попередньому рівні стеаторея II типу.

Хвора виписана 25 березня 2011 року.

Рекомендації (окрім препаратів, запропонованих вузькими спеціалістами):

– дієта агліадинова;

– Мезим форте 10 000 по 1 таблетці 3 рази на добу протягом 3 днів, потім – Мезим форте 10 000 під час обіду, Мезим форте по 1 таблетці 2 рази на день (під час сніданку і вечері), у подальшому Мезим форте по 1 таблетці 3 рази на день на початку прийому їжі – 3 дні, із зменшенням дози на один прийом кожні три дні;

– обстеження калу (копрограма) після закінчення прийому ферментів;

– прийом ферментів у необхідній дозі проводити під контролем копрограми.

Підготував **Дмитро Молчанов**

