

# Діагностика та менеджмент целіакії

- AAFP – American academy of family physicians

Целіакія – це аутоімунний розлад шлунково-кишкового тракту, викликаний впливом глютену. Глютен - це білок, який знаходиться в продуктах нашого щоденного раціону - пшениці, жита і ячмені. Целіакія характеризується хронічним запаленням слизової оболонки тонкого кишечника, що призводить до атрофії кишкових ворсинок і подальшої мальабсорбції. Це захворювання, яке може мати абсолютно різні прояви та розвиватись у будь-якому віці. Целіакія відома також як нетропічна форма спру, ентеропатія, що викликана глютенном, або чутлива до глютену ентеропатія.

Частіше зустрічається у осіб європейського походження і в країнах близькосхідного, індійського, американського і північноафриканського походження, рідко зустрічається у осіб азіатського походження. Целіакія вражає приблизно 1% населення США. З огляду на відсутність симптомів або наявності неконкретних симптомів, стан часто є хибно діагностованим, або не діагностується протягом в життя. Як більшість аутоімунних захворювань, целіакія в два-три рази частіше зустрічається у жінок.

## Етіологія і патофізіологія

В основі патофізіології целіакії лежить імунна відповідь. Гліадин, розчинна в спирті частина клейковини, не може бути повністю зруйнована кишківником, тому залишається в просвіті кишківника у всіх людей. У осіб, які мають целіакію, гліадин проходить через епітеліальний шар кишківника та стимулює імунну відповідь. При целіакії гліадин буде зв'язуватися з молекулами класу DQ2 або DQ8 лейкоцитарного класу, який потім активує CD4 T-клітини в слизовій оболонці кишечника. Ця активація викликає хронічне запалення проксимального відділу слизової оболонки тонкого кишечника, що призводить до явища мальабсорбції. Важкість клінічних проявів частково залежить від ступеня ураження кишечника.

## Клінічні прояви

Клінічні прояви целіакії охоплюють декілька систем органів, багато пацієнтів є безсимптомними або малосимптомними. Клінічні прояви можуть бути класифіковані як кишкові та позакишкові. Більшість випадків целіакії діагностуються у осіб з екстракишковими проявами. Найбільш поширеними проявами з боку кишківника є діарея та метеоризм, проте вони не є специфічними. Багато позакишкових симптомів є наслідком мальабсорбції (наприклад, дефіцит заліза, що призводить до анемії). Герпетиформний дерматит Дюринга є позакишковим проявом, патогномонічним для целіакії.











Оскільки висип є імунологічною відповіддю на клейковину, його іноді називають целіакією шкіри. Цей папульозно-везикулярний висип частіше розташовується на ліктях, колінах, сідницях і скальпі. При контакті безпосередньо шкіри з клейковиною, висип не виникає.

## **Кишкові прояви целіакії**



<b>Маніфестація</b>	<b>Опис прояву</b>
<b>Непереносимість лактози</b>	<i>Порушення травлення молочних продуктів виникає внаслідок травми слизової оболонки кишківника. Після відновлення структури слизової, молочні продукти можуть бути повернені у раціон</i>
<b>Синдром мальабсорбції</b>	<i>Класична презентація целіакії: діарея, здуття та відчуття розтягнення живота, метеоризм, стеаторея</i>
<b>Дефіцит вітамінів</b>	<i>Дефіцит вітамінів А, D, Е, К, В, дефіцит заліза, кальцію</i>

## Позакишкові прояви целіакії



Маніфестація	Опис прояву
Анемія	Внаслідок мальабсорбції заліза, фолієвої кислоти, вітаміна B12
Герпетиформний дерматит	Прояв, що характеризується сильним свербіжем та висипом, у вигляді міхурців, міхурів, ерозій
Гепатобіліарні ознаки	Підвищений рівень трансаміназ у 40% хворих, аутоімунний гепатит, первинний біліарний цироз, первинний склерозуючий холангіт
Враження ротової порожнини	Дефекти зубної емалі, афтозний стоматит, атрофічний глоссит, пізні прорізування зубів
Остеопороз	Збільшення кількості переломів, зниження мінералізації кісткової тканини
Аномалії системи кровотворення	Тромбоцитопенія, тромбоцитоз, гіпоспленізм, коагулопатія
Порушення з боку репродуктивної системи	Відтерміноване менархе, вторинна аменорея, рання менопауза, безпліддя
Онкопатологія	Підвищений ризик розвитку лімфом, раку кишківника та печінки



## Діагностичні критерії

Діагноз целіакії встановлюється на основі комбінації серологічних тестів, біопсії тонкого кишківника та відповіді на безглютенову дієту. IgA tTG (тканинна трансглутаміназа антитіла IgA) в даний час є критерієм вибору для серологічного діагнозу і моніторингу целіакії. Зверніть увагу, що серологічне тестування може бути неточним у дітей молодше п'яти років і ще менш точним в осіб молодше двох років.

Серологічні тести самі по собі, як правило, недостатні для діагностики целіакії, потрібна біопсія кишківника. Для підтвердження діагнозу біопсія повинна відображати гістопатологічні дані (різні ступені атрофії ворсинок). У осіб, які



мають герпетиформний дерматит можна провести біопсію шкіри без виконання біопсії кишківника. Крім того, недавні рекомендації від Європейського товариства дитячої гастроентерології, гепатології та харчування відзначили, що дітям без ознак або дітям з ознаками та симптомами целіакії, які мають рівні IgA tTG більше, ніж в 10 разів вище верхньої межі норми можна виставляти діагноз целіакії без біопсії кишківника.

Через можливість отримати хибнонегативні результати, діагностику целіакії необхідно починати до введення безглютенової дієти. Багато пацієнтів самотійно починають дієту без глютену, перш ніж встановиться остаточний діагноз целіакії. При важкій целіакії вплив дієти на серологію і результати біопсії мінімальний, якщо тестування проводиться протягом двох місяців після початку безглютенової дієти. Безглютенова дієта ефективна лише у тому разі, якщо пацієнт суворо її дотримується. Особи з позитивними результатами серології, та біопсії кишківника можуть очікувати на нормалізацію результатів через 6-12 місяців після введення безглютенової дієти. Результати тестування також можуть мати хибний результат, якщо пацієнти приймають імунодепресанти.

## Генетичне тестування

Більше 99% пацієнтів хворих на целіакію мають людський лейкоцитарний антиген DQ2, DQ8. Целіакія малоімовірна, якщо жоден з цих гаплотипів не присутній. Генетичне тестування використовується рідко, але іноді може бути корисним для виключення захворювання, при умові, коли інші результати тестування є незрозумілими. Людський лейкоцитарний антиген DQ2 і DQ8 алелей присутній в 25-30% від загальної популяції без целіакії, але тільки близько 4% цих людей розвивається целіакія. Отже, це випробування не повинно використовуватися для оцінки генетичної сприйнятливості до захворювання.

## Диференційна діагностика

Виявлення атрофії війок слизової оболонки не є специфічною ознакою целіакії. Тому, якщо пацієнт не відповідає на безглютенову дієту, діагноз целіакія має бути переглянутий. У такому випадку, сімейний лікар повинен направити пацієнта до гастроентеролога.

# Причини атрофії слизової оболонки тонкого кишківника

Аутоімунна ентеропатія
Колагенове спру
Загальний імунодефіцит
Хвороба Крона
Еозинофільний гастроентерит
Лямбліоз
Ентеропатія спричинена ВІЛ
Кишкова лімфома
Непереносимість молока, сої, курячого м'яса
Радіаційний ентерит
Туберкульоз
Хвороба Уіппла
Синдром Золлінгера-Елісона

## Лікування

Пожиттєва безглютенова дієта.

Повністю виключити із харчового раціону жито, ячмінь, пшеницю, включаючи солод, манну крупу.

Перейти на вживання гречки, кукурудзи, проса, вівса, рису, бобових, горіхів, бульбових овочів.

## Прогноз

Безглютенова дієта покращує якість життя пацієнтів. Близько 5% хворих не піддаються дієті, тому їх необхідно направити до



гастроентеролога, для більш агресивного лікування з використанням азатіоприну, 6-меркаптопурину, циклоспорину.

## Висновки

Целіакія - аутоімунний розлад шлунково-кишкового тракту, який викликаний впливом глютену у генетично схильних людей. Клейковина - це білок, що знаходиться в пшениці, житі та ячмені, які є основними продуктами харчування. Целіакія характеризується хронічним запаленням слизової оболонки тонкого кишечника, що призводить до атрофії кишкових ворсинок і подальшої мальабсорбції. Стан може розвиватися в будь-якому віці. Кишкові прояви включають діарею і втрату ваги. Загальні позакишкові прояви включають залізодефіцитну анемію, зниження мінеральної щільності кісткової тканини та невропатію. Більшість випадків целіакії діагностуються у осіб з екстракишковими проявами. Наявність герпетиформного дерматиту є патогномонічним для целіакії. Діагноз підтверджується серологічним тестом позитивної IgA tTG, але, в загальному, слід підтвердити біопсією кишківника. Наявність алелів DQ2, DQ8 або обох факторів, пов'язаних з лейкоцитами людини, має важливе значення для розвитку целіакії і може бути корисним генетичним тестом в окремих випадках. Лікування целіакії включає безглютенову дієту. Проведення просвітницької діяльності стосовно дієт зосереджується на виявленні прихованих джерел клейковини, плануванні збалансованих страв, читанні етикеток при придбанні продуктів харчування, обідів та перекусів під час поїздок. Близько 5% пацієнтів з целіакією не піддаються дієті без глютену. Цим пацієнтам слід звернутися до гастроентеролога для перегляду діагнозу або для агресивного лікування рефрактерної целіакії.

Джерело:

<https://www.aafp.org/afp/2014/0115/p99.html>

Переклад; Катерина Крутікова

Done by: <https://www.facebook.com/progress.evi/?ref=bookmarks>