

# Синдром мальабсорбції у дітей

Одеській національний медичний університет

Кафедра пропедевтики педіатрії

2024

# Мета та завдання заняття

## ***Знати:***

- Синдром мальабсорбції
- Патогенез данного синдрому у дітей
- Клінічні прояви
- Методи діагностики
- Диференціальна діагностика
- Лікування та профілактичні заходи

Целіакія

# Целіакія

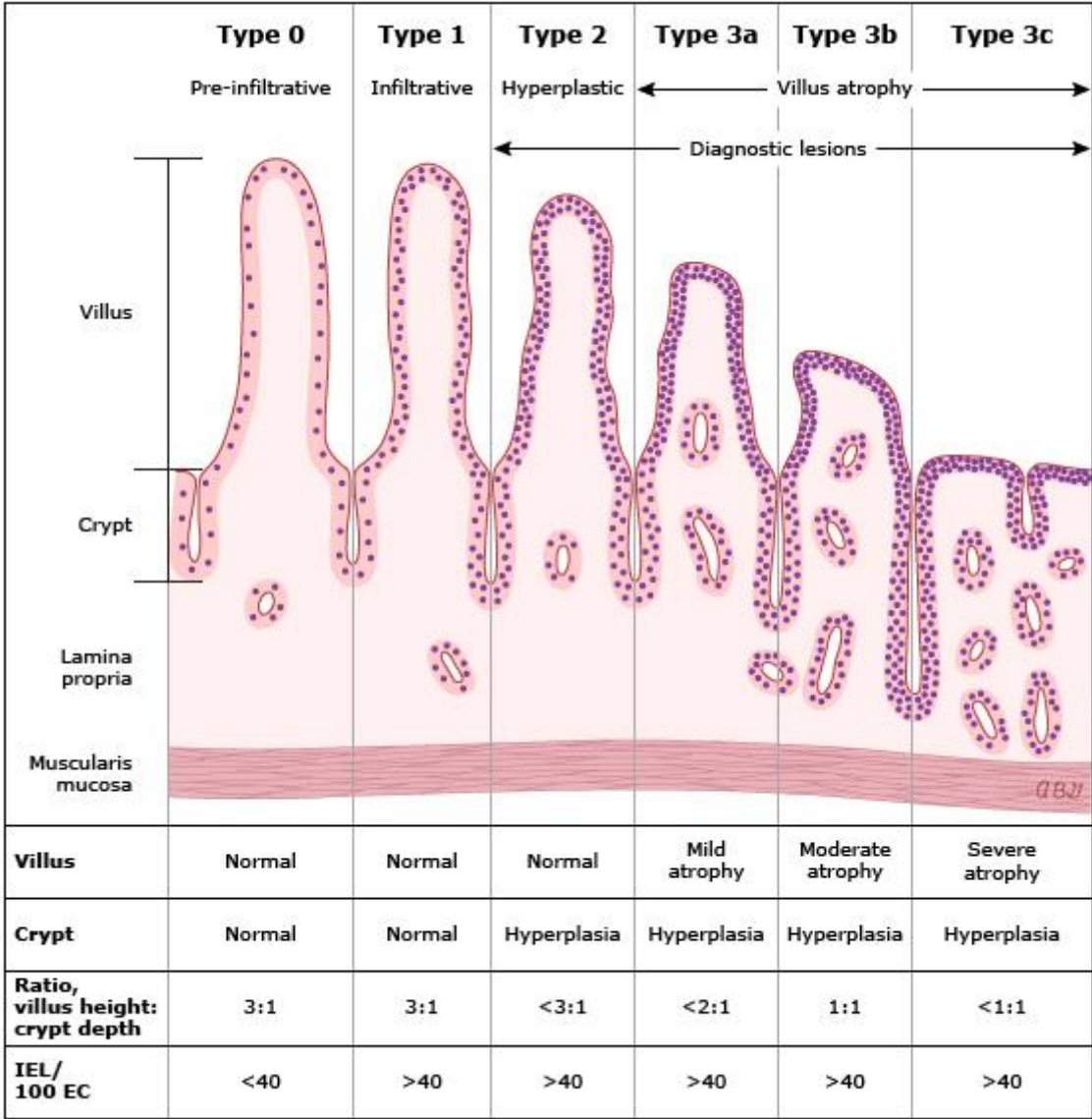
- Целіакія (глютен-чутлива ентеропатія) є поширеним імуноопосередкованим запальним захворюванням тонкої кишки, спричиненим чутливістю до харчового глютену та споріднених білків у генетично схильних осіб
- Целіакія відрізняється від харчової алергії (включаючи алергію на пшеницю), яка опосередковується імуноглобуліном (Ig) E або IgG
- Відповідним лікуванням є довічна безглютенова дієта для зменшення пов'язаного з нею запалення слизової оболонки та запобігання майбутнім несприятливим ускладненням, які можуть включати лімфому кишківника.

# Епідеміологія

- ✓ Целіакія є поширеним хронічним захворюванням, глобальна поширеність якого становить 1,4%, але в окремих регіонах може бути значно вищою
- ✓ Поширеність целіакії суттєво підвищена в наступних групах порівняно із загальною популяцією:
  - ❖ Родичі першого та другого ступеня спорідненості осіб з целіакією
  - ❖ Аутоімунні захворювання/імунодефіцити:
    - цукровий діабет 1 типу
    - Аутоімунний тиреоїдит
    - ювенільний ідіопатичний артрит
    - аутоімунні захворювання печінки
    - Селективний дефіцит IgA
  - ❖ Генетичні синдроми:
    - Синдром Дауна
    - Синдром Тернера
    - синдром Вільямса

# Патогенез целіакії

- Целіакія викликана неадекватною імунною реакцією на харчову клейковину та пов'язані з нею білки у генетично схильних людей
- Найпоширенішими зерновими культурами, які містять тригерні білки, є пшениця, ячмінь та жито
- Потрапляння цих білків в організм сприйнятливої людини викликає імуноопосередковане запалення слизової оболонки проксимального відділу тонкої кишки з атрофією ворсинок і гіперплазією крипт, що часто призводить до мальабсорбції та шлунково-кишкових симптомів
- Імунна відповідь опосередковується гліадин-реактивними Т-клітинами, на відміну від алергії на пшеницю, яка опосередковується IgE або IgG. Ураження кишечника та симптоми зникають після виключення глютену з раціону



# Генетичні фактори

- Генетична основа захворювання проявляється надзвичайно тісному зв'язку з локусом гена лейкоцитарного антигену людини (HLA) DR3-DQ2 та/або DR4-DQ8
- Понад 99% людей з целіакією мають HLA DR3-DQ2 та/або DR4-DQ8,. Серед людей з целіакією приблизно 90 % мають DQ2, а решта - DQ8. Гомозиготи DR3-DQ2 мають найвищий ризик целіакії, яка розвивається приблизно у 11% осіб з цим генотипом до п'ятирічного віку
- Хоча наявність генотипу HLA-DQ2 або DQ8 є необхідною умовою для виникнення захворювання, вона не є достатньою сама по собі, і інші генетичні, епігенетичні та екологічні фактори також мають значення. У рідкісних випадках целіакія розвивається у людей без цих генотипів



# Клінічні прояви

- У минулому целіакію класично діагностували у немовлят та дітей раннього віку з мальабсорбцією та відставанням у розвитку
- Зараз, зі зростанням визнання субклінічних і некласичних проявів і широким розповсюдженням серологічних тестів, целіакію часто діагностують у дітей старшого віку з більш м'якими шлунково-кишковими або нешлунковими проявами
- Незважаючи на старший вік при встановленні діагнозу та меншу кількість класичних проявів, дані вказують на те, що целіакія розвивається в ранньому дитинстві (до 10 років), навіть серед тих, у кого діагноз не встановлюється до більш пізнього віку

# «Класичні» гастро-інтестинальні симптоми

- Класично целіакія проявляється у віці від 6 до 24 місяців, після введення глютену в раціон харчування
- У дітей спостерігається хронічна діарея, анорексія, здуття та біль у животі, відставання у розвитку або втрата ваги; у деяких також може спостерігатися блювання
- Якщо діагноз запізнюється, у дітей можуть з'явитися ознаки тяжкої затримки фізичного розвитку недоїдання.
- Шлунково-кишкові симптоми у дітей старшого віку та дорослих схожі, але зазвичай менш виражені
- У європейському спільному дослідженні симптоми мальабсорбції були найпоширенішим шлунково-кишковим проявом у дітей віком до трьох років, тоді як біль у животі був найпоширенішим шлунково-кишковим симптомом у дітей старшого віку

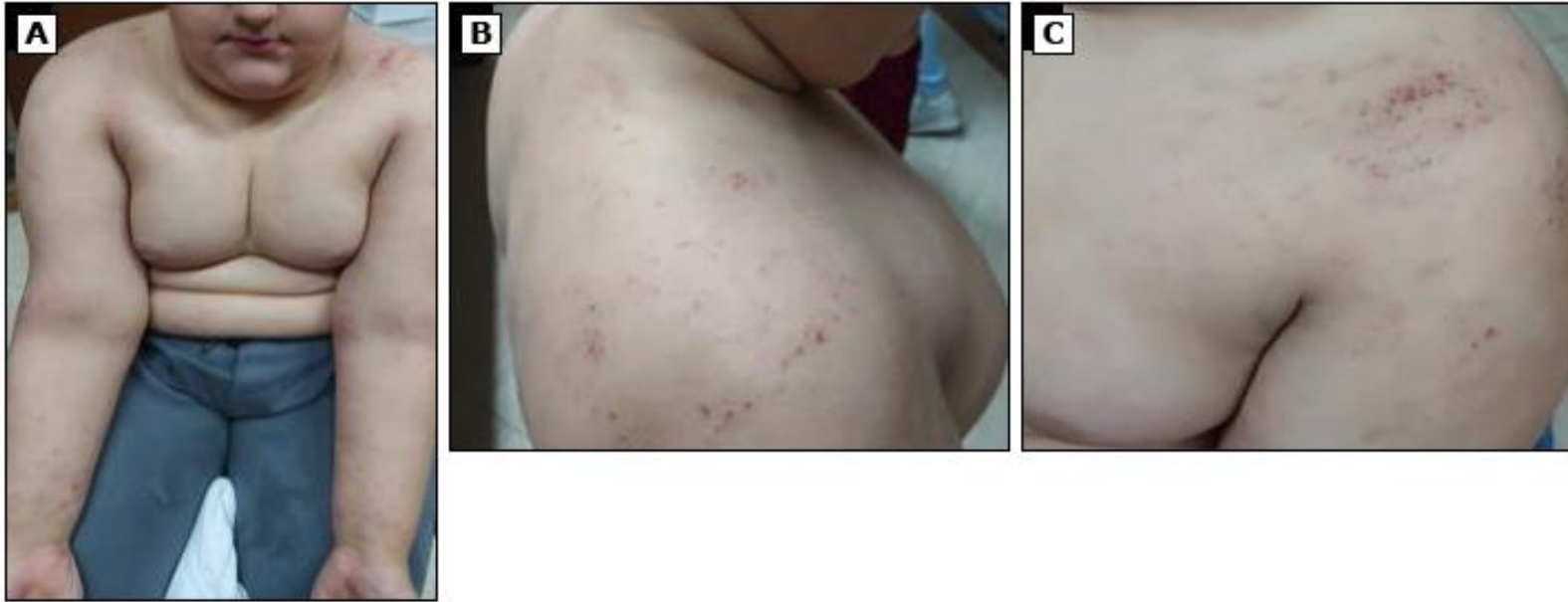
# Інші симптоми целіакії

- Затримка зросту та розвитку
- Розлади поведінки та неврологічні розлади
- Дефіцит заліза
- Герпетіформний дерматит
- Порушення емалі зубів
- Метаболічні захворювання кісток
- Артрити

# Затримка фізичного розвитку при целіакії



## Dermatitis herpetiformis in a child with celiac disease



(A) Erythematous, papular, and vesicular lesions in a 14-year-old child with atopic dermatitis and diagnosis of celiac disease.

(B, C) A magnification of the dermatitis herpetiformis shows a typical polymorphism consisting of erythema, urticarial plaques, papules, grouped vesicles, and blisters associated with intense itch and, therefore, followed by erosions, excoriations, and hyperpigmentation.

---

*From: Persechino F, Galli G, Persechino S, et al. Skin Manifestations and Coeliac Disease in Paediatric Population. Nutrients 2021; 13:3611. Copyright © 2021 The Authors. Available at: <https://www.mdpi.com/2072-6643/13/10/3611> (Accessed on July 26, 2022). Reproduced under the terms of the [Creative Commons Attribution License 4.0](#).*

## Dental enamel defects in a child with celiac disease



Dental enamel defects associated with celiac disease may consist of cream-, yellow-, or brown-colored opacities, loss of enamel glaze, horizontal grooves, or shallow pits.

---

*Courtesy of Lisa Papagiannoulis, DDS, MS, School of Dental Medicine, University of Athens, Greece.*

UpToDate®

# Субклінічна целіакія

- У багатьох людей з целіакією спостерігаються легкі та неспецифічні симптоми, такі як втома, анемія (зазвичай через дефіцит заліза), затримка росту або незрозуміле підвищення рівня амінотрансфераз у сироватці крові, або ж симптоми відсутні взагалі
- Спектр симптомів у дітей з субклінічною формою захворювання ілюструє дослідження дітей, у яких целіакія була діагностована в рамках скринінгової програми. Більшість цих дітей мали мінімальні шлунково-кишкові симптоми. Однак було виявлено численні важливі клінічні та лабораторні дані, такі як періодичний біль у животі, зміни настрою та дефіцит заліза. Після переходу на безглютенову дієту всі пацієнти повідомили про об'єктивне та суб'єктивне покращення самопочуття, оскільки вони визнали симптоми, які раніше не вважали ненормальними, особливо втому та біль у животі

# Ризик злоякісних новоутворень

- Кілька повідомлень свідчать про підвищений ризик деяких злоякісних захворювань, зокрема, неходжкінської лімфоми та раку шлунково-кишкового тракту, у дорослих з целіакією порівняно із загальною популяцією
- Кілька досліджень припускають, що ризик розвитку злоякісних новоутворень знижується при тривалому лікуванні за допомогою безглютенової дієти. Хоча це не було повністю встановлено, це є одним з обґрунтувань для рекомендації довічного лікування для всіх пацієнтів з целіакією, навіть для тих, хто має мінімальні симптоми з боку шлунково-кишкового тракту.



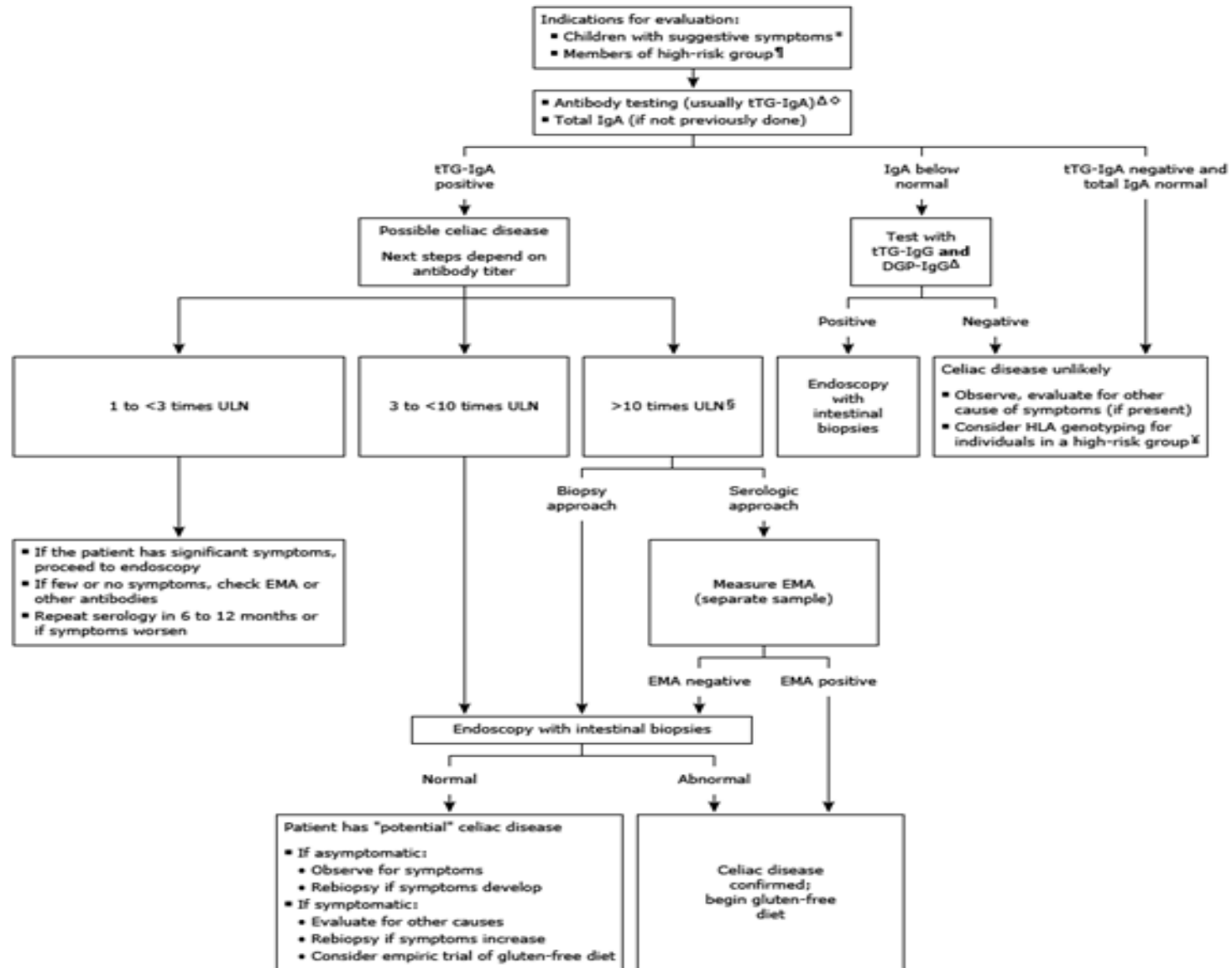
# Скрінінг на целіакію (1)

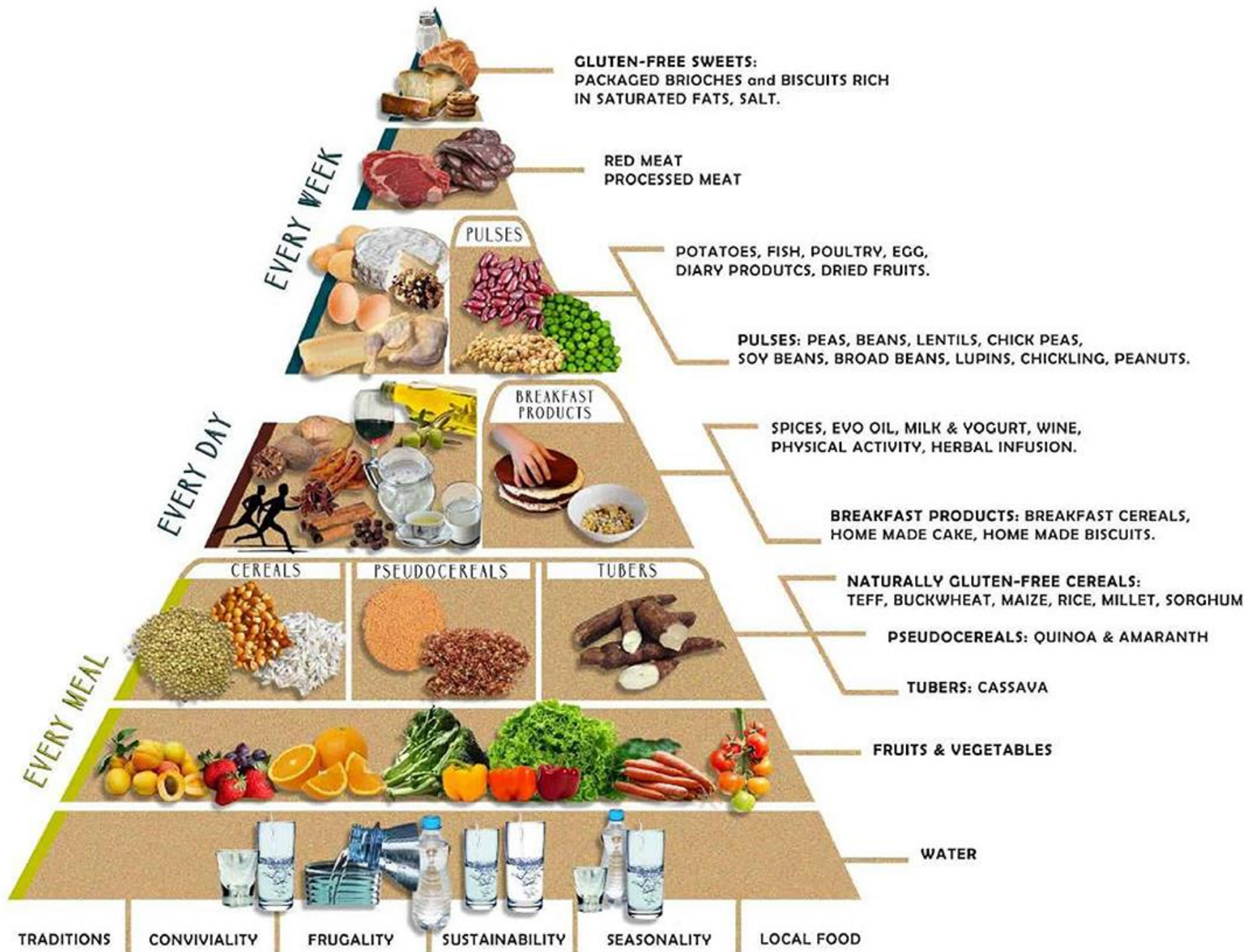
- Родичі першого ступеня споріднення хворих на целіакію
- Аутоімунний тиреоїдит
- Цукровий діабет 1 типу
- Аутоімунні захворювання печінки
- Синдром Дауна
- Селективний дефіцит IgA
- Синдром Тернера
- Синдром Вільямса

## Скринінг на целіакію (2)

- Якщо скринінг проводиться для безсимптомних осіб у цих групах високого ризику, тестування слід проводити у віці від трьох років і старше, які дотримуються глютенівмісної дієти протягом щонайменше одного року
- Якщо початкові результати негативні, скринінгові тести слід повторювати через певні проміжки часу або при появі симптомів

## Algorithm for diagnosis of celiac disease in children





## ✓ Рекомендовано:



м'ясо та риба без обробки



горіхи



злакові (рис, кіноа, пшоно,  
амарант, сорго, тефф, чумиза)



яйця



овочі і фрукти



мед



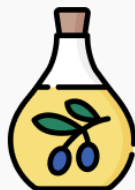
кукурудза, гречка



гарбуз



молочні  
продукти без добавок



рослинна олія



бобові (горох, квасоля, нут,  
сочевиця, соя)



насіння



фруктовий та овочевий сік



картопля, батат



саго, тапіока, їстівні каштани



чай, какао, кава

## ✗ Не рекомендовано:

### Злаки, що містять глютен



пшениця



ячмінь



овес



жито



тритікале



спельта, дурум

### Продукти, в складі яких є



крохмаль



борошно зі злаків, що містять глютен



ячмінна патока



солід злаків, що містять глютен



продукти зі слідами глютену

### Крупи



манна крупа



ячна і перлова крупи



кус-кус



булгур



полба



фарро, фріке, камут

# Продукти, що містять прихований глютен:



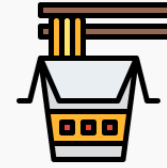
ковбаски, сосиски,  
намазанки, напівфабрикати з  
м'яса і риби



м'ясні, овочеві та фруктові  
консерви



гірчиця, майонез, соєвий,  
салатні, рибні та  
устричні соуси



супи швидкого приготування  
у пакетах та  
консервах



картопляні та курурудзяні  
чіпси і пластівці



заморожена  
картопля "фрі"



розчинна кава, порошкові  
вітамінні напої та типу кави,  
чаю, какао



багатокомпонентні мелені  
спеції та прянощі



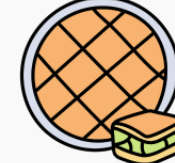
сушені овочі, сухофрукти



імітація морепродуктів  
(крабові палички і м'ясо)



карамель, цукерки з  
начинкою, шоколад, пovidло



східні солодощі, джем  
промислового виробництва



рослинне молоко, вершки,  
йогурти



цукрова пудра, розпушувачі,  
дріжджі



харчові добавки (E160b,  
E150a- E150d, E411, E636,  
E637, E953, E965)

# Лактазна недостатність



# Визначення

- Непереносимість лактози - клінічний синдром, при якому прийом лактози або лактозовмісної їжі викликає симптоми (біль у животі, здуття, метеоризм, нудоту, діарею)
- Непереносимість лактози може бути пов'язана або не пов'язана з мальабсорбцією лактози. Лактозна мальабсорбція - нездатність тонкого кишечника всмоктувати лактозу, що надходить з їжею, через дефіцит лактази. Лактозна мальабсорбція може виникати з симптомами непереносимості лактози або без них

# Поширення

- Лактазна недостатність описана в більшості регіонів світу та у людей з різним етнічним походженням
- Поширеність лактазної недостатності варіює між расовими та етнічними групами: найнижча серед європейців. В Африці деякі етнічні групи мають високі показники лактазної недостатності (південнонігерійці, хауса, банту), тоді як інші мають низькі показники (хіма, тутсі, кочові фулані)
- Поширеність лактазної недостатності низька у дітей віком до шести років і зростає з віком

# Етіологія мальабсорбції лактози (1)

- Вроджена лактазна недостатність є рідкісним аутосомно-рецесивним захворюванням. У хворих немовлят від народження спостерігається діарея, а також гіперкальціємія та нефрокальциноз
- Найбільша кількість зареєстрованих випадків у світі описана у фінській популяції. Захворювання характеризується відсутністю лактазної активності в тонкому кишечнику при нормальних гістологічних результатах і нормальних рівнях інших дисахаридаз. Генетичний аналіз продемонстрував мутації в кодуючій ділянці гена LCT у пацієнтів з Фінляндії

# Етіологія мальабсорбції лактози (2)

- Дефіцит лактази, що розвивається - мальабсорбція лактози, що розвивається, є наслідком низького рівня лактази і є наслідком недоношеності. Активність лактази у плода підвищується на пізніх термінах вагітності; таким чином, недоношені діти, народжені на 28-32 тижні вагітності, мають знижену активність лактази
- Вторинна мальабсорбція лактози - мальабсорбція лактози може бути вторинною внаслідок кишкових захворювань, які вражають великі ділянки слизової оболонки і призводять до зниження травної здатності, причому перетравлення лактози переважно страждає через нижчі резервні можливості порівняно з іншими дисахаридазами. Інфекція або запалення тонкого кишечника, що спричиняє сплюснення ворсинок або пошкодження кишкового епітелію, може призвести до мальабсорбції лактози

# Клінічні прояви

- Пацієнти з лактозною мальабсорбцією можуть бути безсимптомними. У пацієнтів з мальабсорбцією, які мають симптоми, симптоми непереносимості лактози включають біль у животі, здуття живота, метеоризм, нудоту та діарею протягом декількох годин після вживання їжі, що містить лактозу
- Біль у животі може мати переймоподібний характер і часто локалізується в периумбілікальній ділянці або нижніх квадрантах
- У дітей випорожнення можуть бути об'ємними, пінистими та водянистими. У дорослих діарея зазвичай не є домінуючим симптомом. Ізольована лактозна мальабсорбція не повинна призводити до втрати ваги або дефіциту поживних речовин.

# Перелік літератури

- Педіатрія у двох томах / Аряєв М.Л., Котова Н.В.; за редакцією Аряєва М.Л., Котової Н.В. – Одеса.: ОНМедУ. – 2014. .
- 4. Загальний догляд за здоровими і хворими дітьми. – навч. посібник - І.Л. Бабій, Н.О. Нікітіна, К.А. Калашнікова. – Одеса: ОНМедУ, 2016.
- Шадрін О.Г. Гастроентерологія дітей раннього віку: Навч.-метод. посібник / О.Г. Шадрін, О.М. Муквіч. – К., 2020.
- Наказ МОЗ України № 59 від 29.01. 2023 « Уніфіковані клінічні протоколи медичної допомоги дітям із захворюваннями органів травлення»
- 10. Самур П.К., Кінг К. Харчування в педіатрії. – Львів: Медицина світу, 2012.