

Міністерство охорони здоров'я України

Уніфікований клінічний протокол медичної допомоги дітям із целиакією

Наказ МОЗ України №59 від 29.01.2013

Київ – 2013

ЗАТВЕРДЖЕНО

Наказ Міністерства охорони здоров'я України
Від 29.01.2013 р. №59

Перелік скорочень, що використовуються в протоколі:

МКХ-10 – міжнародна статистична класифікація хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я 10-го перегляду
МОЗ – Міністерство охорони здоров'я України
УЗД – ультразвукова діагностика
ЦНС – центральна нервова система

А. ПАСПОРТНА ЧАСТИНА

А. 1 **Діагноз:** Целиакія

А. 2 **Шифр згідно МКХ-10:** K90.0 Целиакія

А. 3 Потенційні користувачі: дитячі гастроентерологи, лікарі-педіатри, лікарі загальної практики-сімейної медицини, організатори охорони здоров'я

А. 4 Мета протоколу: стандартизувати медичну допомогу дітям із целиакією.

А. 5 Дата складання – 2012 р.

А. 6 Дата планового перегляду протоколу – 2017 р

Б. 1 ЕПІДЕМІОЛОГІЯ:

Целиакія – хронічна генетично детермінована аутоімунна Т-клітинно опосередкована ентеропатія, яка характеризується стійкою непереносимістю специфічних білків ендосперма зернини деяких злаків з розвитком гіперрегенераторної атрофії слизової оболонки тонкої кишки та пов'язаного з нею синдрому мальабсорбції. За різними даними розповсюдженість складає 0,5–1% населення.

Б. 2 ПРОТОКОЛ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
Б. 2. 1 Амбулаторний етап		
Діти з підозрою на целиакію повинні бути обстежені у активному періоді захворювання до призначення безглютенової дієти!	Досвід лікування дітей у світі доводить, що своєчасна діагностика сприяє більш швидкому усуненню клінічних проявів захворювання, скорочує терміни госпіталізації [Практическое руководство Всемирной организации гастроэнтерологов (ВОГ — OMGE) Целиакия] (Рівень доказовості В)	Обстеження та спостереження лікарем — дитячим гастроентерологом, педіатром чи лікарем загальної практики-сімейної медицини
Обстеження пацієнтів із підозрою на целиакію здійснюється амбулаторно та стаціонарно	Діагноз СПК встановлюється лікарем згідно класифікаційних критеріїв	Забезпечення своєчасного встановлення діагнозу целиації
Б.2.2 Стаціонарний етап		
Госпіталізація в стаціонар здійснюється у разі неможливості адекватної медикаментозної терапії або розвитку ускладнень, обстеження та лікування, яких потребує	Направлення на госпіталізацію здійснюється лікарем	Хворі на целиакію госпіталізуються для обстеження та стаціонарного лікування
Тривалість стаціонарного лікування	Підтверджується даними клінічної практики та кафедри дитячої гастроентерології та нутриціології ХМАПО	Тривалість стаціонарного лікування до усунення синдрому діареї та метаболічних порушень (в залежності від ступеня важкості клінічних проявів)

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
Б. 2.3 Діагностика		
Встановлення діагнозу целиакії	Досвід лікування дітей у світі доводить, що своєчасна діагностика сприяє більш швидкому усуненню клінічних проявів захворювання, скорочує терміни госпіталізації [National institutes of health Consensus development conference on celiac disease: final statement, 2004] (Рівень доказовості B)	Об'єм діагностики: <i>Лабораторні:</i> клінічний аналіз крові, біохімічне дослідження крові (протеїнограма), копрограма, серологічне дослідження (визначення антитіл до гліадіну, ендомізія, тканинної трансглутамінази IgA та IgG); <i>Інструментальні:</i> УЗД органів черевної порожнини, ендоскопія, морфологічне дослідження біоптату слизової оболонки тонкої кишки. За наявності у пацієнтів із симптомами захворювання підвищення титрів антитіл до ендомізію, тканинної трансглутамінази вище, ніж 100 Од/мл та генотипу HLA DQ2, DQ8 діагноз можна вважати підтвердженим без проведення біопсії слизової оболонки дванадцятипалої кишки. В усіх інших випадках біопсію необхідно проводити. При утрудненні інтерпретації результатів обстеження для верифікації діагнозу в дітей, які знаходяться на безглютеновій дієті, можливе проведення провокаційного тесту з глютенном (дозволяється тільки у дітей старше 7 років)
Б. 2.4 Лікування		
Діти з целиакією потребують довочіної корекції харчування, яка є основою лікування	Доводить досвід лікування хворих у світі [National institutes of health Consensus development conference on celiac disease: final statement, 2004] (Рівень доказовості B)	Виключення продуктів, які вміщують явний та скритий глютен: злаків — жита, пшениці, ячменю, вівса та продуктів їх переробки; інших продуктів, які вміщують 1 мг глютену у 100 г продукту. Дозволяється вживати рис, гречку, кукурудзу, пшоно, свіжі овочі та фрукти, свіже м'ясо, рибу, яйця, молочні продукти, спеціалізовані безглютенові продукти для харчування хворих на целиакію
Діти з целиакією потребують симптоматичного лікування	Підтверджується даними клінічної практики (Рівень доказовості D)	— Панкреатичні ферменти (перевага віддається панкреатичним ферментам у вигляді гастрорезистентних гранул та мікросфер) — доза визначається індивідуально, у залежності від виразності синдрому мальабсорбції; — лоперамід (0,2 мг/10 кг маси 2–3 рази на добу); — вітаміни (А, В, С, Д, Е, за показниками — К) у вікових дозуваннях; — при виражених клінічних проявах гіпокальціємії, гіпокаліємії, гіпомангніємії — парентеральне введення препаратів Са, К, Mg; — корекція дисбіозу; — анаболічні гормони, у важких випадках — стероїдні гормони; — посиндромна терапія в залежності від виразності клінічних проявів
Критерії якості лікування	Підтверджується даними клінічної практики та кафедри дитячої гастроентерології та нутриціології ХМАПО	Відсутність клінічних проявів, відновлення кількості та розмірів ворсинок слизової тонкої кишки
Б. 2.5 Диспансерний нагляд		
Диспансерний нагляд - протягом життя	Підтверджується даними клінічної практики та кафедри дитячої гастроентерології та нутриціології ХМАПО	Кратність спостереження: після встановлення діагнозу протягом першого року — 1 раз на 3 міс. (лікарем загальної практики-сімейної медицини або педіатром), протягом 2 року — 1 раз на півроку, з 3 років (за умов встановлення стійкої ремісії і регулярних достатніх масоворостових приростів) — 1 раз на рік. Огляд дитячим гастроентерологом — 1 раз на рік. Обсяг контрольно-діагностичних обстежень: опитування, огляд, вимірювання маси та зросту, клінічний аналіз крові та сечі, копрограма, протеїнограма, біохімічні показники функції печінки, рівень електролітів крові, за показаннями — ендоскопічне та серологічне обстеження (серологічне обстеження бажано проводити щорічно)
Б. 2.6 Санаторно-курортне лікування		
Санаторно-курортне лікування — протипоказане	Наказ МОЗ України від 12.01.2009 №4 «Про направлення дітей на санаторно-курортне лікування в санаторно-курортні заклади (крім туберкульозного профілю)»	протипоказане

В. КЛАСИФІКАЦІЯ ТА КЛІНІЧНІ ПРОЯВИ СПК

В. 1 Класифікація

Форми: типова, атипова (малосимптомна), латентна.

Періоди: активний (період клінічної маніфестації), ремісії.

В. 2 Клінічні прояви

Симптоми, синдроми, фізикальний статус.

Клінічні прояви целиакії з'являються після введення в раціон дитини злаків. До основних симптомів відносяться: порушення випорожнень (рясні, смердючі, світлі чи «строкаті», що погано відмиваються, два і більше разів на добу), біль у животі, що наростає після прийому їжі через 3–3,5 години, збільшення розмірів живота, блювота, зниження апетиту, відставання маси і росту тіла, прояви харчової алергії, прояви фосфорно-кальцієвої недостатності (біль в кістках, спонтанні переломи, поразка зубної емалі), зміни емоційного статусу (драгівливість, неспокійний сон, агресивне поведіння), втрата придбаних раніше психо-фізичних навичок; додаткові симптоми: прояви полігіповітамінозу, мінеральної і білкової недостатності (часті ГРВІ, м'язова слабкість, парестезії, м'язові судороги). Периферична нейропатія, непритомності, випадання волосся, підвищена кровоточивість, порушення сутінкового зору, набряки і т.д.). Наявність трьох основних чи двох основних і двох додаткових симптомів є аргументом на користь целиакії.

Г. ДІАГНОСТИЧНА ПРОГРАМА

— серологічне дослідження: підвищений зміст, ендомізіальних, антиретікулінових антитіл і антитіл до трансглутамінази; агліадінових за умов відсутності попередньо перерахованих та у комплексі — дітям до 2 років; загальний зміст IgA;

- ендоскопічне дослідження тонкого кишечника: явища атрофічного єюніта — відсутність складок і перистальтики, блідо—сірий колорит, набряк, дрібна лімфофолікулярна гіперплазія, при біопсії — відсутність постбіопсійної кровотечі, зниження тургору кишки, симптом «поперечної рисковатості» слизової оболонки тощої кишки;
- морфологічне дослідження: субтотальна чи повна атрофія ворсинок, подовження крипт, лімфоплазмозитарна інфільтрація власної пластинки слизової оболонки.
- при утрудненні інтерпретації результатів обстеження для верифікації діагнозу можливе проведення провокаційного тесту (повторна поява симптомів захворювання при призначенні злакової їжі після поліпшення на аглютонової дієти); дозволяється тільки у дітей старше 7 років;
- клінічний аналіз крові: анемія, тромбоцитопенія, ретикулоцитоз, прискорена ШОЕ;
- протеїнограма: гіпопротеїнемія, гіпоальбумінемія;
- біохімічне дослідження крові: зниження холестерину, загальних ліпідів і β -ліпопротеїдів, фосфоліпідів;
- копрограма: підвищений вміст жирних кислот і мил (стеаторея 2-го типу), неперетравлених м'язових волокон, неперетравної і перетравної клітковини;
- УЗД органів черевної порожнини: «псевдоасцит», набряклість підшлункової залози.

Д. ІНДИКАТОРИ ЯКОСТІ НАДАННЯ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

№ п/п	Індикатори	Порогове значення					Методика вимірювання (обчислення)	Заходи впливу
		2013	2014	2015	2016	2017		
1	Забезпечення навчання медичного персоналу медико-організаційним технологіям клінічного протоколу	75%	80%	85%	90%	95%	Кількість одиниць медичних працівників, які задіяні у виконанні медико-організаційних технологій даного клінічного протоколу і пройшли навчання $\times 100$ / загальна кількість медичних працівників, які задіяні у виконанні клінічного протоколу (фізичних осіб)	Наявність наказу по закладу про впровадження клінічного протоколу, забезпечення мотивації медичного персоналу до впровадження клінічного протоколу
2	Відсутність клінічних проявів загострення целиакії	75 %	80 %	85%	90 %	95 %	Кількість дітей без загострень целиакії протягом року $\times 100$ / кількість дітей, які звернулися у медичний заклад з приводу целиакії	Проведення лікувальних заходів у повному обсязі відповідно до клінічного протоколу
3	Тривала ремісія целиакії	75 %	80 %	85%	90 %	95 %	Кількість дітей, які перебувають у стадії ремісії целиакії протягом 3 років $\times 100$ / кількість дітей, які звернулися у медичний заклад з приводу целиакії	Проведення лікувальних заходів у повному обсязі відповідно до клінічного протоколу

Директор Департаменту реформ та розвитку медичної допомоги МОЗ України

М. К. Хобзей