

Ռաֆիկ Բորոջյան , Շվեդիա,
Հնարանեկան բժիշկ

Glutenintolerans/Celiaki

ICD 10, K90.0

- ծելիակի
- " ծելիակին ընտանեկան
բժշկի պռակտիկայում"

- Թեման շատ ակտուալ է ամբողջ աշխարհում
և նյութերը շատ ծավալուն,
անդրադառնանք միայն այն
հանգամանքներով որոնք ավելի են
առնչվում մեր առօրյա աշխատանքի հետ

- Մարսողական համակարգի բազմաթիվ հիվանդություններ, եթե ոչ բուրբը ընթանում են դիսպեպտիկ երևույթներով, հիվանդին նպատակասլաց օգնություն ցույց տալու համար անհրաժեշտ է ստույգ դիագնոստիկա, այդ պատճառով կիսուենք այդ հիվանդություններից մեկի մասին որը չնայած լայն տարածում ունենալուն բայց և այնպես բարձրիժող է լինում

- Մարսողական պրոցես
- Պրոցեսը սկսվում է բերանի խոռոչից, անմիջապես սնունդը ընդունելուց հետո՝ սկսվում է սննդի մեխանիկական և էնզիմային քայքայումը
- Երբ ընդունված սնունդը անցնում է 12-մատնյա աղուց արդեն վերածվում է շիլայանման զանգվածի որը պարունակում է մեծ քանակությամբ նյութեր՝ ածխաջրատներ, ամինաթթուներ, վիտամիններ և փրկանքային որոնք ապահովում են օրգանիզմի բջիջների սնուցումը.

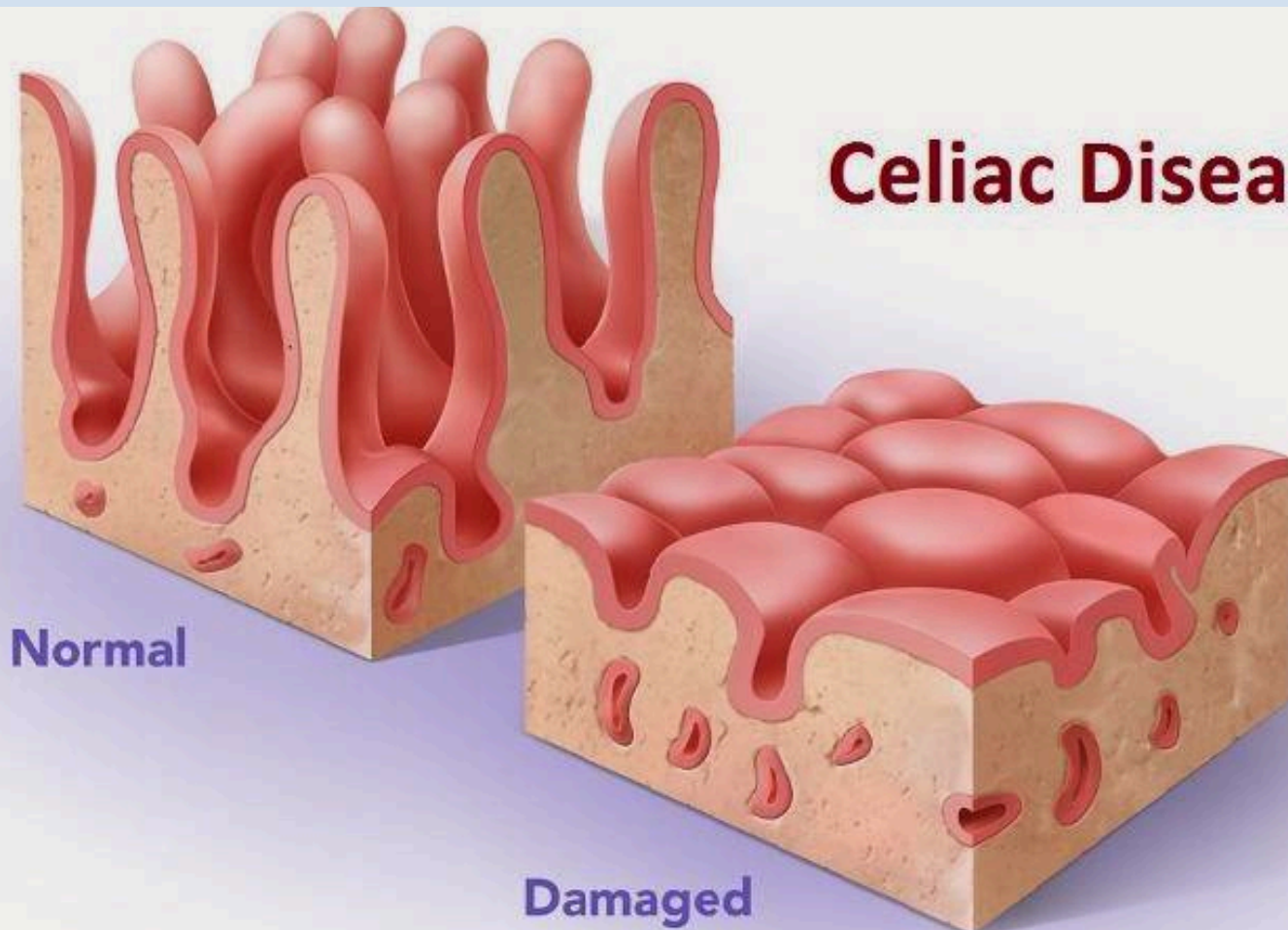
...

- Բարակ աղիները կառուցված քով հարուստ են լորձաթաղանթի ծալքերով որոնց վրա և գտնվում են թարթիչները` Villus /վիլլուս , սրանք շատ հարուստ են մազանոթներով և կարողանում են աղու լուսանցքից ներծծել անհրաժեշտ էլեմենտները և արյան համակարգի միջոցով սնուցել ամբողջ օրգանիզմի բջիջները.

Այսպիսով շուրջ 6 մետրանոց բարակ աղին դառնում է շատ ավելի ծավալուն և արդյունավետ շնորհիվ բազմաթիվ ծալքերի և թարթիչների/Villus. Բարակ աղիքի լորձաթաղանթը որը մակերեսով թեննիսի դաշտից - կես ֆուտբոլի դաշտի չափ է վերանորոգվում է յուրաքանչյուր 72 ժամը մեկ անգամ, այսինքն 70 տարեկան անձը վերանորոգել է լորձաթաղանթը շուրջ 9000 անգամ,

Ցելիակիի ժամանակ աղին վերածվում է հարդ և թարթիչներով ոչ հարուստ օրգանի որը և չի կարողանում լիակատար/արդյունավետ իրականացնել իր գործնեությունը.

Celiac Disease



Normal

Damaged

Սահմանում

- Ց-ին դա պոլիֆակտորիել, խրոնիկական, առտոբիմուն հիվանդություն է որը առաջանում է որոշ հացահատիկներում գոյություն ունեցող Գլուտեն սպիտակուցի պատճառով, այն անձանց մոտ որոնք ունեն գենետիկական ընկալունակություն.

Գլուտեն սպիտակուց

.Ցորեն.

.գարի.

.Տարեկանի (ռուս. Рожь)

առաջացնում է բարակ աղիների

լորձաթաղանթի բորբոքային պրոցեսս և նրա

թարթիչների ատրոֆիա, Villusatrofia.

- Այս հիվանդության կլինիկական պատկերը և սիմպտոմները նկարագրվել են առաջին անգամ 1888 թվականին իսկ դրանից շուրջ կես դար անց մանկաբուժ Dicke-ն 1940 թվ.ին նկարագրեց ցորենի Գլուտենի ուղղակի կապը այս հիվանդության հետ. Այնուհետև 50-ականներին հնարավոր դարձավ բիոպսիաների միջոցով բացահայտել աղիների լորձաթաղանթի տիպիկ ատրոֆիկ փոփոխությունները որոնք իմիջալոց վերականգնվում էին առանց գլուտենի դիետայից հետո.

U.K. Dr Samuel Jones Gee 1839-1891
"the coeliac affection" 1888, diet?



NL.Dr. Willem Karel Dicke 1902-1962

Ճ-ի կապը Գլուտենի հետ



- Հիվանդությունը հաճախ ուշ է ախտորոշվում քանի որ այն կարող է ընթանալ դիֆուզ կլինիկայով և ատիպիկ ու ընդհանուր ախտանիշներով, օր.՝ հոգնածություն, մարմնի ցավեր, դեպրեսիա, հեռակա բարդություններ և այլն.

- Պարզվել է որ սիմպտոմների իհայտ գալուց մինչև ստույգ դիագնոստիկան տևում է շուրջ 10 տարի, իսկ բժշկին այս խնդրով դիմելու առաջին այցից մինչև դիագնոստիկա տևում է միջին հաշվով 5-6 տարի.

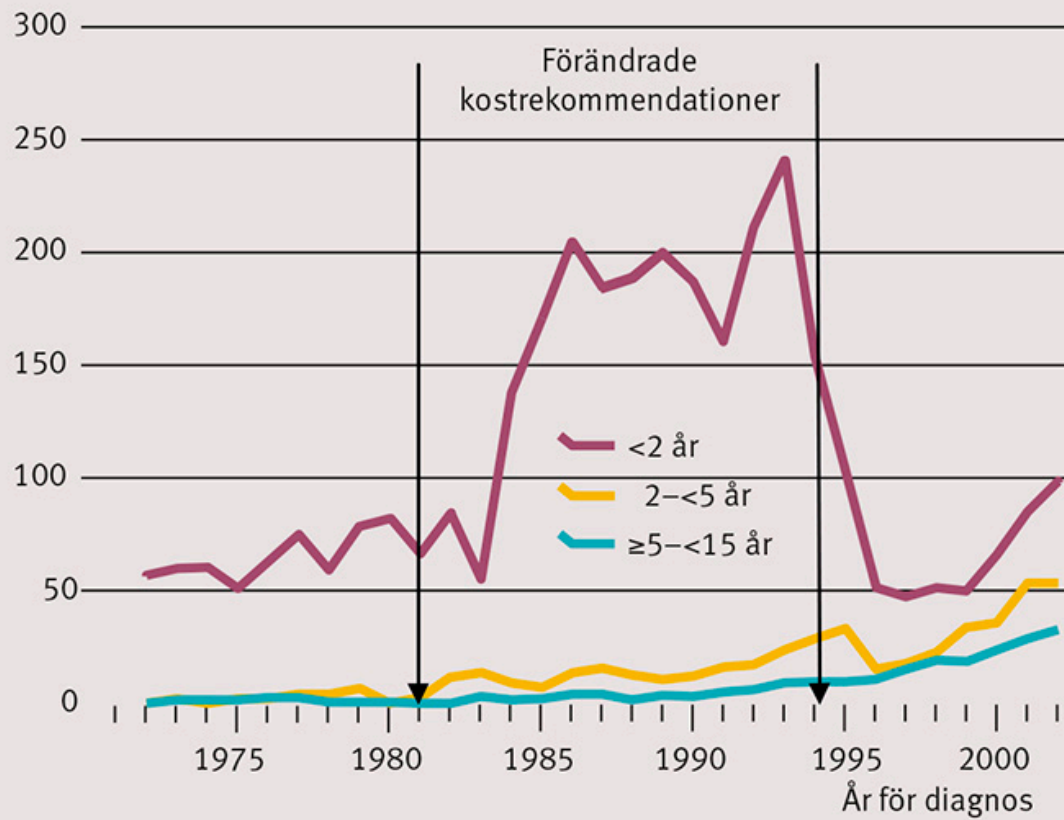
Շվեդական Գլուտենային էպիդեմիա 1984-1996

- Շվեդիաում 80-ականների կեսերից գրանցվեց ծելիակի դեպքերի կտրուկ աճ՝ փոքրահասակ երեխաների մոտ, բազմաթիվ հետազոտություններ և աշխատանքային խմբեր կազմվեցին որի արդյունքում և շուրջ 10 տարի ուսումնասիրություններից հետո պարզվեց որ փոփոխվել է երեխաներին կերակրելու չափանիշները և ընդհանուր ռեկոմենդացիաները պարզվեց որ այդ ժամանակ խորհուրդ էր տրվում ոչ թե 4 ամսեկանից այլ 6 ամսեկան հասակից անցնել գլուտենին պարունակող սննդամթերքի, և դա հաճախ հանգում էր նրան որ նաև ավարտվում էր կրծքով կերակրումը 6 ամսեկան հասակից և երեխաի մարսողական համակարգը սպիտակուցներով հարուստ սննդից միանգամից անցնում էր գերազանցապես ալյուրաին պարունակությամբ սննունդով որ մեծ քանակով Գլուտեն է պարունակում, իհարկե մեծ դեր ունեն նաև ժառանգական գործոնները.

- Այս բոլորի արդյունքում առողջապահական համակարգը կրկին սկսեց խորհուրդ տալ որպեսզի՝ Գլուտենային սննդի անցնել ոչ թե 6 այլ 4 ամսեկանից քանի դեռ երեխան միաժամանակ կերակրվում է կաթով, Արդյունաբերությունը ևս նպաստեց որպեսզի նվազեցնել ալյուրի պարունակությունը մանկական սննդամթերքում.և այսպիսով էպիդեմիան ավարտվեց, տես ստորև .

Celiakiepidemin

Antal fall/100 000



- Այսոր այդ հիվանդությունը կազմում է 1% բարձր հասակ ունեցող անձանց մոտ սակայն այդ էպիդեմիայի ժամանակահատվածում ծնվածների մոտ այդ թիվը կազմում է 2-3% , այդ խումբը այսոր 20-33 տ. են.
- Իմիջայլոց արևմտյան այլ երկրներում ևս նույնատիպ պատկեր է. ժամանակակից կենսաձև? արտաքին մթնոլորտի ֆակտորներ?

Սիմտոմատիկա...

- Հիվանդությունը հանդիպում է բոլոր տարիքային խմբերի մոտ, ծանրության տարբեր աստիճանի սիմպտոմատիկայով.
- Դասական սիմպտոմները իհայտ են գալիս 1-2 տարեկան հասակում՝ քաշի անկումով, որովայնի փքվածությունով, լուծով կամ փորկապության երևույթներով.

Սիմտոմատիկա, շար...

- Ավելի մեծահասակ երեխաների մոտ կարող են իհայտ գալ արտա ստամոքս-աղիքային երևույթներ, այսպես կոչված՝ extraintestinal դրսեվորումներ՝ մալաբսորբցիա , ուշացած արբունք, հասակի աճի դանդաղում ,հոգնածուլթյուն և այլն.
- Մաշկային ախտահարումներից կարելի նշել՝ Dermatitis Herpetiformis.

Դասական ախտանիշներ

- Որովայնի ցավեր և փքվածություն.
- Աղիների գործն. խանգարում՝ փորլուծություն կամ փորկապություն. պերՖեր մկանների ատրոֆիա
- Անեմիա.
- Հոգնածություն
- Մարմնի ընդհանուր ցավեր.
- Բնավորության/վարքագծի փոփոխություն. Կենտրոնացման դժվարություն.
- Դեպրեսիա.
- Անի դանդաղում.
- Արթունքի ուշացում.
- Բերանի խոռոչի աֆտոզ խոցերի առաջացում.
- Ատամի էմալի փոփոխություն.

Միմտոմատիկա

- Ցելիակին կարող է ընթանալ ծանր ախտանիշներով, սակայն ավելի հաճախ ունենում է մեղմ, դիսկրետ ու ատիպիկ և տարաբնույթ սիմպտոմներ որոնց պատճառով էլ շեղվում է ուշադրությունը և կասկածը՝ բուն հիվանդությունից.

- Ճ.ի հիվանդություն ունեն Արևմտյան Ե-ների ազգաբնակչության մոտավորապես 2%-ը.
- Կովկասյան երկրներում 1% ???
- մեծամասամբ, կամ ավելի ստույգ 5/6 -ը ունեն ատիպիկ կամ թեթև արտահայտված ախտանիշներ և ախտորոշված չեն.

Էտիոլոգիա

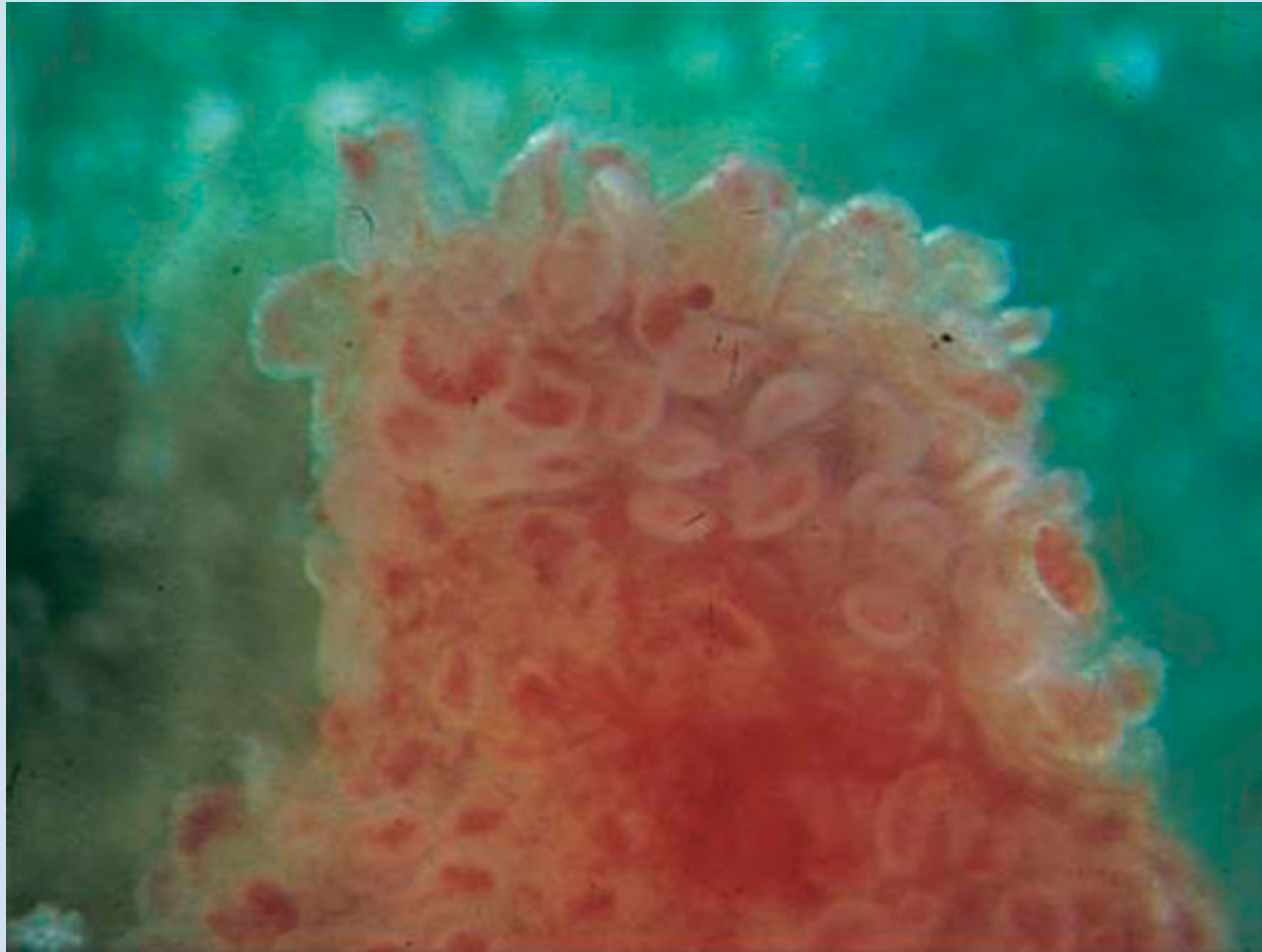
- Խրոնիկական առտոհիմուն հիվանդությունն է և ուժեղ ասոցացված է HLA (DQ2/DQ8) genotyp համակարգի հետ
- պատճառը համարվում է Գլուտեն սպիտակուցը որը ևս բաղկացած է Գլուտենին և Գլիադին սպիտակուցային ֆրակցիաներից որոնք շատ հարուստ են Պրուլին և Գլուտամինով, այդ պատճառով սրանք դժվարությամբ են քայքայվում ստամոքս-աղիքային համակարգում և այսպիսով խոշոր մոլեկուլները հասնում են բարակ աղի, Գլիադինը համարվում է մասսակար աղիների լորձաթաղանթի համար՝ ծ.իով հիվանդների մոտ.

- Ենթադրվում է որ գլխադինը վնասելով լորձաթաղանթը բարձրացնում է բջջային թաղանթի թափանցելիությունը որի պատճառով արձակվում է մեծ քանակությամբ ներբջջային տրանսգլութամինազ և կալցիում, ահա առաջանում է նոր և ամուր միացումներ/պեպտիդներ Գլխադինի հետ ,ակտիվանում է առտոիմուն շղթան և T-helpcells որոնք և ադիների լորձաթաղանթի նկատմամբ իրականացնում են ռեակցիան.

ՊատոՖիզիալոգիա

- T-celler-ի ստուճուլացիան բերում է ցիտոկինների (բորբոքային սպիտակուցներ) մասնավորապես Ինտերֆերոն-գամմա բորբոքային ազենտների ակտիվացմանը, խթանվում են մակրոֆագերը որոնք իրենց հերթին դրդում են մեզենխիմալ բջիջներին որոնք և արտադրում են մեծ քանակությամբ Պրոտեազներ որոնք մասնակցում են աղիների լորձաթաղանթի շարակցական հյուսվածքի քայքայմանը, արդյունքում ունենում ենք ծ-ին բնորոշ բարակ աղիների լորձաթաղանթի հիստոլոգիա՝ Վիլուսատրոֆիա և Կրիպտոհիպերպլազիա.

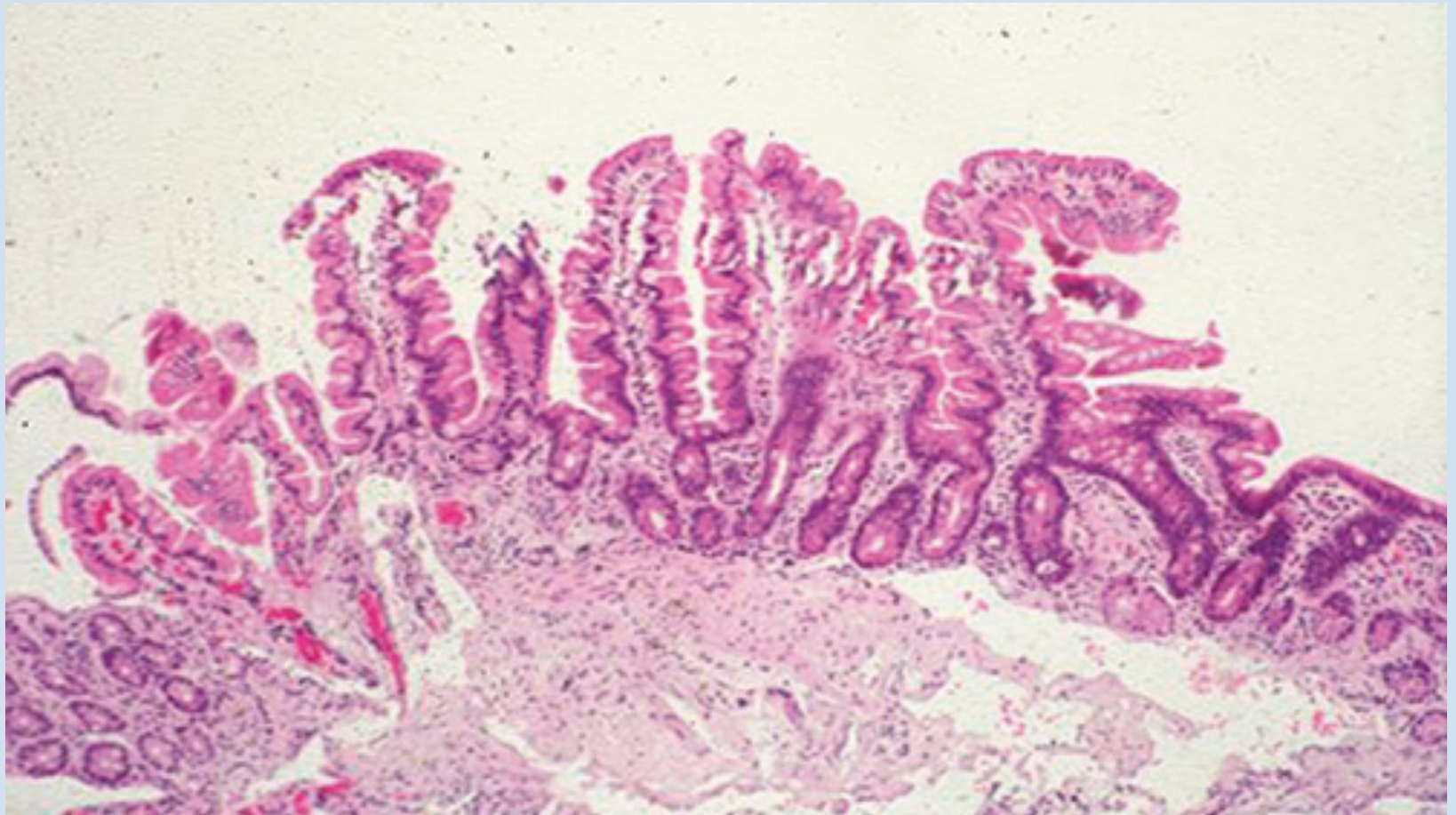
Առողջ լորձաթաղանթ (մանրադիտակ)



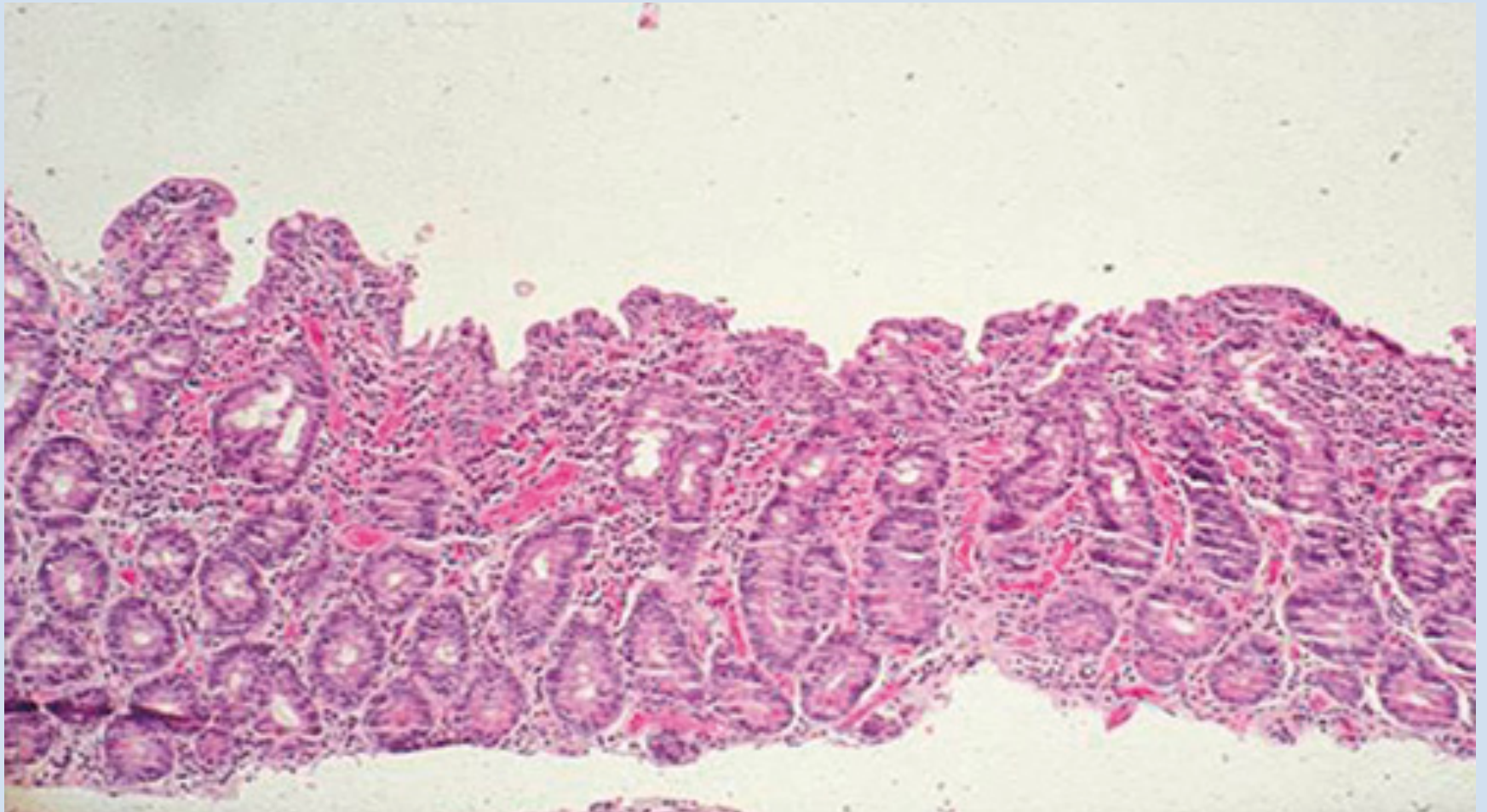
ԿԱՌԱՐՈՒՄԻ ՆՈՐՈՑԱԿԱՆՆԵՐ



Առողջ լորձաթաղանթ (հիպտոլոգիա)



ԿՆՏՐՈՒՄՆԻ ՎԵՐԱԿՈՆՍԵՐՎԱԿՆԵՐԵՐԸ



Ժառանգականություն

- Եթե ընտանիքի որևէ անդամ ունի հիվանդությունը ապա ռիսկը 15% է մյուս անդամների համար .
- Իզոգեն զույգերի մոտ ռիսկը 70% է.
- Ինչպես նշվեց ծ-ի ժամանակ խիստ ասոցացիա կա HLA-կոմպլեկսի հետ որը տեղակայված է 6-րդ կրոմոսոմի կարճ թևի վրա, ավելի սպեցիֆիկ՝ HLA-DQ2 և HLA-DQ8 հապտոտիպերի genotyper հետ.

- Գոյություն ունի սերտ կապ/ասոցացիա այս հիվանդության և մի շարք այլ հիվանդագին վիճակների հետ՝ 1 տիպի Շ.Դ. առտոհմուն տիրեոհիտ, որոշ ռևմատիկ հիվանդություններ, լյարդի հիվանդություններ և որոշ կրոմոսոմային հիվ. օր Դաուն սրնդրոմը

Ցելիակի հեռակա բարդությունները

- Թերանուցում, մալաբսորբցիան հանգում է մեծ քանակությամբ միներալների, երկաթի, ֆոլաթի, կալցիումի, վիտամինների և ալյնի, աղիներով հեռացման ներծծման փոխարեն, սրանք կարող են հանգել աճի դադարի և օստեոմալասիա, կանանց մոտ հղիացման խանգարումներ ալյն.
- Ց-ի հիվանդների մոտ ավելի հաճախ են հանդիպում չարորակ հիվանդությունները.
- Ներվալյին համակարգի հիվանդությունները հատկապես պերիֆերիկ ներոպատիաներ.

Դիագնոստիկայի սկզբունքները

- 1) Անամնեզ/գանգատներ
- 2) Կլինիկա
- 3) Լաբ. հետազոտություն
- 4) Բիոպսիա
- 5) Ցելիակի? = ապա անցնել Գլուտենից զուրկ սննդամթերքի
- 6) պարբերաբար հետևել հիվանդին

- Կարևոր է որ նախաքան սերոլոգիական քննությունները կամ բիոպսիան Գլուտենը բացառված չլինի դիետայից քանի որ այդ դեպքում կարող են արդյունքները փոփոխվել.

Հաբ. հետազոտություն

- Transglutaminas-ak (IgA կամ IgG)
- <7 E/mL är բացասական
- 7-10 E/mL սահմանային
- > 10 E/mL դրական
- HLA-DQ2 և/կամ դր. HLA-DQ8 (գենոտիպեր)
- S-ferritin
- P-homocystein
- Արյան ընդհանուր ստատուս

- Եթե բացակայում են HLA-DQ2 կամ HLA-DQ8 ապա կարելի է բացառել ծելիակին(>95%)
- IgA-Տրանսգլուտամինազ-հակամարմինները ունեն բարձր զգայնություն և սպեցիֆիկություն.(10 անգամ նորմալից բարձր)
- 70-ից բարձր տարիքի անձանց մոտ, ինչպես նաև ազգաբնակչության 0,5% մոտ հաճախ բացակայում են IgA-ն (IgA-դեֆիցիտ) , պետք է ստուգել IgG-tTG

- Այն հիվանդները որոնց մոտ առկա են IgA-TG հակամարմինները(10 անգամ նորմալից բարձր)և դրական են HLA-DQ2 կամ HLA-DQ8 , ապա ամենայն հավանականությամբ ունեն ծ-ի հիվանդությունը
- Աղիների բիոպսիան դեռևս համարվում է "Ոսկե Ստանդարդ" , դա կատարվում է 12-մատնյա աղու Bulb-ից և Descendes հատվածից.
- Աղիների բիոպսիան ախտորոշման ժամանակ կարևոր է նաև հիվանդության ընթացքը մեծահասակների մոտ հետևելու առումով.

- Նորագույն դիագնոստիկ ռեկոմենդացիաները բոլոր տարիքի համար տրվել են 2012 թվ.ին՝ Եվրոպական Մասնագիտական խմբի՝ կողմից (ESPGHAN), առաջարկվում է սերոլոգիական հետազոտություն IgA խմբին պատկանող Հյուսվածքային հակա-Տրանսգլուտինազներ (IgA-tTG) հակամարմինները ուսումնասիրելու համար, եթե երկու անգամ հաստատվում է սրա քանակը 10 անգամ գերազանցելու փաստը ապա արդեն բիոպսիա անհրաժեշտ չէ, անհրաժեշտ է հիշել IgA-դեֆիցիտի մասին փաստը ազգաբնակչության տարեց անձանց (>70) և շուրջ 0,5% բնակչության մոտ, դրանց մոտ ստուգվում է IgG-ն որը համազոր է.

ԴԻՖ.ԴԻԱԳՆՈՍՏԻԿԱ

- Աղիների ֆունկցիոնալ խանգարումներ (IBS, irritable bowel syndrome, Colon Irritabile) .
- Lactosintolerans(Lactas-deficit) .
- Ենթաստամոքսային գեղձի անբավարարություն.
- Միկրոսկոպիկ կոլիտներ, Ոչ արյունային փորլուծությունամբ ընթացող, դրանցից ամենահաճախը 2-ն են (Collagenous colitis+ Lymphocytic Colitis)

ԲՈՒԺՈՒՄ

- ԲՈՒԺՈՒՄը ենթադրում է Գլուտենից զուրկ սննդամթերքի ընդունում, ամբողջ կյանքի ընթացքում .
- Անհրաժեշտության դեպքում դիետոլոգի/ դիետիստի օգնությամբ.
- Կարևոր է ուշադիր հետևել սննդամթերքների բաղադրամասերի վրա, և խուսափել Գլուտեն պարունակողներից.
- Անհրաժեշտության դեպքում նշանակել լրացուցիչ վիտամիններ.

Ընթացքը

- Հիվանդուիթյան ընթացքը ախտորոշելու և համապատասխան դիետայի անցնելու դեպքում բարվոք է.
- Աղիների լորձաթաղանթը վերականգնվում է 6 ամսվա ընթացքում երեխաներ իսկ մեծահասակների մոտ՝ շուրջ 1 տարվա ընթացքում.

Ընտանեկան բժշկի դերը

- Կարևորագույնը դա վերը նշված սիմպտոմատիկայով հիվանդների դեպքում ծիծին որպես հնարավոր դիագնոզ հիշելն է
- Պետք է քաջ ծանոթ լինել հիվանդուժյանը և անամնեզում ներառել ուղղորդված հարցեր.
- Կասկածի դեպքում արդեն ակտիվացնել ավելի սպեցիֆիկ դիագնոստիկ և լրացուցիչ լաբ. հետազոտություններ,

.....

- Պետք է ստույգ գիտենալ թե ինչ ուղղությամբ տանել հետազոտությունը որպեսզի խուսափել անարդյունավետ և ծախսատար հետազոտություններից և բուժումներից և հիվանդին կամ հարազատներին տեղեկացնել այս բոլորի մասին.
- Հիմնական նպատակը արագ դիագնոստիկան է և աղիների շուտափուլյթ վերականգնումը.

Մենդամթերք որոնք չեն պարունակում Գլուտեն սպիտակուց

- Վարսակ (Ovёc)
- Կարտոֆիլ
- Բրինձ
- Եգիպտացորեն, (кyкypyзa)
- Սոյա
- և այլն