

Клинические рекомендации

Целиакия

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем:

K90.0

Возрастная группа: Дети

Год утверждения: 20

Разработчики клинической рекомендации:

- **Общероссийская общественная организация «Союз педиатров России»**
- **Общество детских гастроэнтерологов, гепатологов, нутрициологов**
- **Профессиональная общественная организация (ассоциация) детских врачей «Инициатива специалистов педиатрии и неонатологии в развитии клинических практик»**
- **Национальная ассоциация организаций и граждан, осуществляющих поддержку лиц с целиакией и с intolerантностью к глютену «Жизнь без глютена»**

| | |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| Оглавление..... | |
| Список сокращений | 4 |
| Термины и определения | 5 |
| 1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) | 6 |
| 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)..... | 6 |
| 1.2 Этиология и патогенеззаболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) | 6 |
| 1.3 Эпидемиологиязаболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) | 8 |
| 1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем | 9 |
| 1.5 Классификациязаболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) | 9 |
| 1.6 Клиническая картиназаболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) | 11 |
| 2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики..... | 15 |
| 2.1 Жалобы и анамнез..... | 15 |
| 2.2 Физикальное обследование | 15 |
| 2.3 Лабораторные диагностические исследования | 16 |
| 2.4 Инструментальные диагностические исследования..... | 18 |
| 2.5 Иные диагностические исследования | 20 |
| 3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения | 27 |
| 3.1 Подраздел 1 (например, «Консервативное лечение») | 27 |
| 3.N Подраздел N | 32 |
| 3.N Иное лечение | |
| 4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации..... | 33 |
| 5. Профилактика и диспансерное наблюдение,медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики | 33 |
| 6. Организация оказания медицинской помощи..... | 34 |
| 7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболеванияили состояния)..... | 34 |
| Критерии оценки качества медицинской помощи | 37 |
| Список литературы | 39 |
| Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций | 43 |
| Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций | 45 |

| | |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| Приложение АЗ. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата | |
| Приложение Б. Алгоритмы действий врача | |
| Приложение В. Информация для пациента..... | 50 |
| Приложение Г1-ГН. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях | 58 |

Список сокращений

AGA – антитела к глиадину

tTG – тканевая трансглутаминаза

anti-tTG – антитела к тканевой трансглутаминазе

DGP – деамидированные пептиды глиадина

anti-DGP – антитела к деамидированным пептидам глиадина

EMA – антитела к эндомизию

ESPGHAN – (European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition), Европейское общество детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов.

HLA (Human Leucocyte Antigens)— группа антигенов гистосовместимости, главный комплекс гистосовместимости человека.

IgA – иммуноглобулины класса А

IgG – иммуноглобулины класса G

POC-test (Point Of Care Test) – «быстрый тест» - тест-полоска для определения антител к тканевой трансглутаминазе в капиллярной крови

БГД – безглютеновая диета

МЭЛ – межэпителиальные (интраэпителиальные) лимфоциты

СОТК – слизистая оболочка тонкой кишки

ДПК – двенадцатиперстная кишка

ЭГДС - эзофагогастродуоденоскопия

FPIES (Food Protein Induced Enterocolitis Syndrome) - синдром энтероколита, индуцированного пищевыми белками

AOECS – (Association Of European Coeliac Societies) – Европейская ассоциация пациентских организаций больных целиакией

Термины и определения

Гаплотип - совокупность аллелей на локусах одной хромосомы, обычно наследуемых вместе

Гетеродимер - белок, состоящий из двух цепей

Главный комплекс гистосовместимости - группа генов и кодируемых ими антигенов (молекул) клеточной поверхности, которые играют важнейшую роль в распознавании чужеродных белков и развитии иммунного ответа

Конкордантность - наличие определённого признака у обоих близнецов, или среди группы людей. Конкордантностью также называется вероятность того, что оба близнеца будут иметь определённый признак, при условии, что его имеет один из них.

Проламины – группа спирторастворимых белков, содержащихся в эндосперме зерна злаков

Эндосперм - ткань, окружающая развивающийся зародыш в семени, обеспечивающая его питательными веществами

1. Краткая информация по заболеванию

1.1 Определение заболевания

Целиакия (синоним - глютенная энтеропатия) - хроническая генетически детерминированная аутоиммунная Т-клеточно-опосредованная энтеропатия, характеризующаяся стойкой непереносимостью специфических белков эндосперма зерна некоторых злаковых культур с развитием атрофической энтеропатии и связанного с ней синдрома мальабсорбции [1].

Существует и другое определение.

Целиакия – иммуноопосредованное системное заболевание, которое возникает в ответ на употребление глютена или соответствующих проламинов генетически предрасположенными индивидуумами и характеризуется наличием широкой комбинации глютен-зависимых клинических проявлений, специфических антител (антител к тканевой трансглутаминазе (anti-tTG), антител к эндомизию (EMA), антител к деамидированным пептидам глиаина (anti-DGP), наличием HLA-DQ2 или HLA-DQ8 гаплотипов и энтеропатии [2]. Эти определения не противоречат друг другу, однако в последнем подчеркивается системный (полиорганный) характер аутоиммунного процесса при целиакии и необходимость комплексного подхода к ее диагностике.

1.2 Этиология и патогенез заболевания

Основным этиологическим фактором развития целиакии является белковый компонент глютен (синоним - клейковина) некоторых злаковых культур. Токсичными для больных являются растворимые в этаноле белки эндосперма зерна пшеницы (глиадины), ржи (секалины) и ячменя (хордеины), которые объединены в медицинской литературе общим названием «глютен».

Глиадины представляют собой полипептидные цепи с высоким содержанием глутамина и пролина, что обуславливает их устойчивость к воздействию всех желудочных, панкреатических и кишечных протеиназ; их гомологи присутствуют во всех зерновых, токсичных при целиакии, и отсутствуют в нетоксичных злаках [3].

В настоящее время накоплено достаточно данных, позволяющих расценивать целиакию как генетически детерминированное заболевание. Среди ближайших родственников больных частота целиакии составляет 20%, а конкордантность среди монозиготных близнецов достигает 86% [4]. Доказана ассоциация целиакии с антигенами главного комплекса гистосовместимости человека (HLA), расположенными на 6p21 хромосоме. Гаплотип HLA-DQ2 выявляется у 90-95% пациентов, HLA-DQ8 - у остальных 5-10%. Отсутствие в генотипе типичных для целиакии аллелей делает развитие заболевания крайне маловероятным [5, 6].

Центральным событием патогенеза целиакии является презентация пептидов глиаина в составе молекул HLA-DQ2/DQ8 глютен-специфическим CD4+ Т лимфоцитам с последующим

развитием иммуновоспалительного процесса в слизистой оболочке тонкой кишки (СОТК). Важную роль в модификации пептидов глиадина играет тканевая трансглутаминаза-2 (TG), фермент, катализирующий реакцию деамидирования аминокислот с заменой глутамина на глутаминовую кислоту. Под действием TG в молекуле глиадина формируются отрицательно заряженные эпитопы, что повышает сродство (аффинность) пептидов к соответствующим связывающим участкам молекул DQ2 и DQ8 и способствует прочному соединению HLA молекулы с рецепторами Т лимфоцитов (рис. 1).

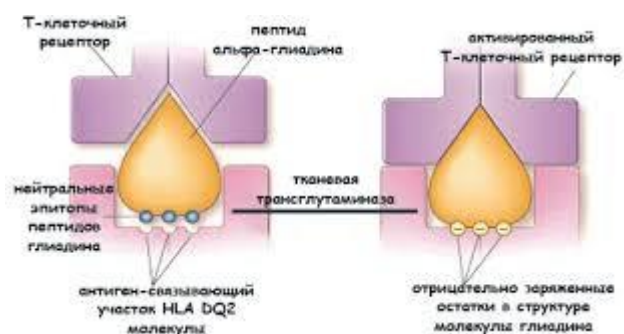


Рис. 1 Презентация пептидов глиадина Т лимфоцитам в составе молекул HLA (адаптировано из [7])

Активированные CD4 клетки продуцируют провоспалительные цитокины ($\text{IFN}\gamma$, IL10, IL15, IL21), повреждающие энтероциты, а также стимулируют В лимфоциты к продукции антител к глиадину (AGA), тканевой трансглутаминазе (anti-TG) и структурам СОТК (эндомизию, ЕМА), которые попадают в системную циркуляцию и могут быть выявлены при проведении серологического исследования (рис. 2) [7, 8].

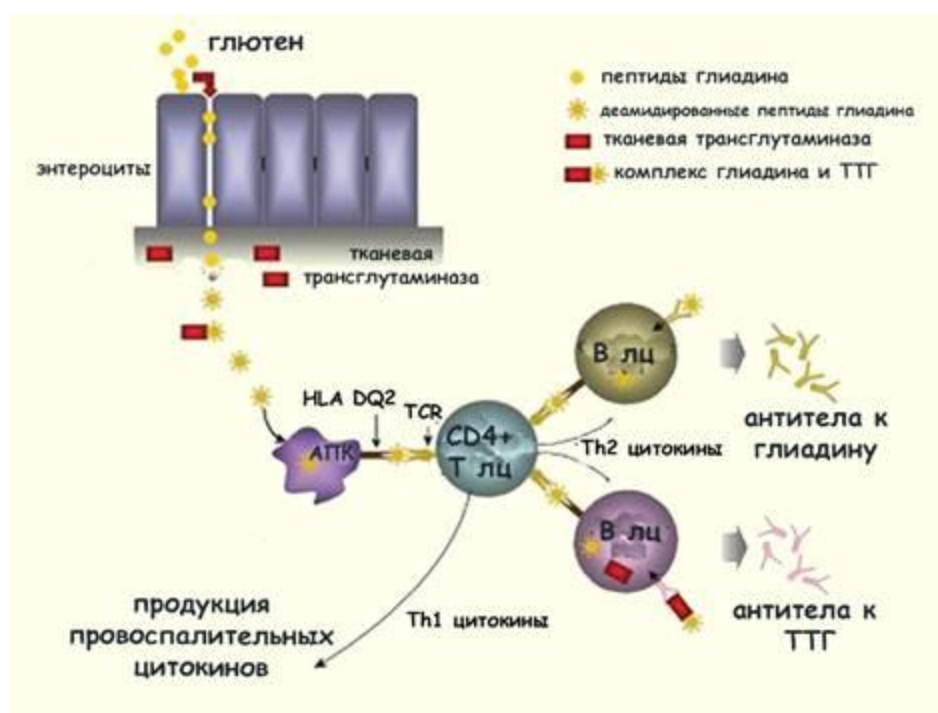


Рис. 2 Иммунопатологический ответ при целиакии (адаптировано из [9])

Провоспалительные цитокины с током крови могут распространяться далеко за пределы кишечника, в то же время и образующиеся иммунные комплексы могут быть выявлены как в СOTК, так и в других органах и тканях, включая печень, головной мозг и периферические нервы, лимфатические узлы, почки, кожу, что в совокупности определяет многообразие (системность) клинических проявлений целиакии.

Целиакию можно считать мультифакториальным заболеванием, где наряду с генетической предрасположенностью и токсическим действием глютена, определенное значение имеют средовые факторы, роль которых в развитии заболевания продолжает изучаться.

1.3 Эпидемиология заболевания

Скрининговые сплошные эпидемиологические исследования, проведенные за последние 35 лет с использованием высокочувствительных серологических методов, свидетельствуют о том, что частота целиакии в странах Европы и Северной Америки достигает 1% (1:100), при этом соотношение между диагностированными и не-диагностированными случаями составляет 1:5 – 1:13 [10]. В клинической картине в настоящее время преобладают малосимптомные и скрытые формы заболевания, что существенно затрудняет процесс постановки диагноза. Поздняя диагностика значительно увеличивает риск развития серьезных осложнений, таких как бесплодие, остеопороз, неврологические нарушения и онкологические заболевания (в особенности, Т-клеточная лимфома тонкой кишки). Об увеличении частоты заболевания свидетельствуют исследования, проведенные в странах Ближнего Востока, Северной Африки, Южной Америке, Индии, Австралии и Новой Зеландии.. Согласно систематическому обзору (2018 г), средняя мировая частота выявления специфичных для целиакии антител (антител к тканевой транслугтаминазе и эндомизию) составляет 1,4%, при этом, у 0,7% населения мира заболевание подтверждено гистологически. В таблице 1 показана распространенность целиакии на разных континентах [11].

Таблица 1

**Частота выявления специфических антител
и гистологически подтвержденной целиакии в мире [11]**

| Регион | Серопозитивные лица, % | Гистологически подтвержденная целиакия, % |
|-----------|---------------------------|-------------------------------------------------|
| Африка | 1.1 | 0,5 |
| Азия | 1.8 | 0,6 |
| Австралия | 1.4 | 0,8 |

| | | |
|-------------------------|-----|-----|
| Европа (включая Россию) | 1.3 | 0,8 |
| Северная Америка | 1.4 | 0,5 |
| Южная Америка | 1.3 | 0,4 |

В нашей стране крупных эпидемиологических исследований до настоящего времени не проводилось. Предполагаемая частота заболевания в России может составлять 1:100 - 1:250.

1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

K90.0

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

В соответствии с клинической картиной и результатами лабораторных исследований ранее было принято выделять следующие формы заболевания:

Типичную целиакию, характеризующуюся наличием в клинической картине симптомов мальабсорбции: хронической диареи, истощения, «дефицитных» симптомов как следствие нарушения всасывания минеральных веществ и витаминов;

Атипичную целиакию, при которой гастроинтестинальные симптомы отсутствуют или слабо выражены, в то время как в клинической картине на первое место выходят внекишечные проявления, такие как остеопороз, анемия, бесплодие, неврологические симптомы и др.

При типичной и атипичной форме заболевания гистологическая картина характеризуется наличием атрофической энтеропатии, а в сыворотке крови определяется повышенный уровень специфических антител.

Комментарий. В настоящее время разделение целиакии на «типичную» и «атипичную» не может считаться оправданным, так как «атипичные» формы заболевания встречаются значительно чаще «типичных». Говоря о клинической картине целиакии, в настоящее время целесообразнее выделять симптомные (с гастроэнтерологическими симптомами и/или внекишечными проявлениями) и бессимптомные формы заболевания. У пациентов с бессимптомной (скрытой) формой целиакии отсутствуют какие-либо проявления заболевания. Диагноз в этом случае устанавливается в ходе скрининговых исследований или при обследовании родственников/пациентов из групп риска.

В случае выявления у ребенка повышенного уровня специфических аутоантител, в сочетании с наличием в генотипе аллелей HLA – DQ2/DQ8, но при отсутствии (Marsh 0) или минимальных (Marsh 1) изменениях со стороны СОТК, принято говорить о **потенциальной целиакии** [12] О потенциальной целиакии возможно судить только при исследовании достаточного количества

биоптатов СОТК. Тактика ведения пациентов с потенциальной целиакией продолжает обсуждаться. В соответствии с протоколом, предложенным итальянскими авторами в 2019 году [12], при наличии симптомов заболевания, пациентам с потенциальной целиакией однозначно показано соблюдение безглютеновой диеты. При бессимптомном течении потенциальной целиакии возможно продолжить наблюдение за ребенком на фоне обычного рациона питания с обязательным контролем клинической картины, исследования уровня антител в динамике и проведением повторной эндоскопии с забором биопсии в случае сохранения повышенного уровня специфических аутоантител.

Рефрактерная целиакия характеризуется отсутствием ответа (клинического, серологического, морфологического) на безглютеновую диету. Рефрактерная форма целиакии (при безусловном исключении нарушений безглютеновой диеты) совершенно не характерна для детей и требует продолжения диагностического поиска.

Комментарий. *Следует отметить, что выделение «первичной» и «вторичной» целиакии, а также «синдрома целиакии» категорически невозможно. Целиакия – всегда первичное заболевание, на сегодняшний день не поддающееся радикальному излечению. Вышеперечисленные термины путают врача и пациента, оставляя возможность излечения от целиакии и, как следствие, могут стать причиной отмены безглютеновой диеты.*

Выделяют **периоды заболевания: латентный, клинической манифестации (активный), ремиссии.**

Латентный период продолжается от момента введения глютена до начала клинических проявлений заболевания и может продолжаться от нескольких дней до многих лет. Чаще не диагностируется, может быть выявлен при целенаправленном диагностическом поиске в группах риска.

Активный период (период клинической манифестации).

Период неполной ремиссии (начальная ремиссия) наступает, как правило, спустя 3 – 6 месяцев после назначения строгой безглютеновой диеты; отмечается уменьшение выраженности основных симптомов, снижение титров специфических антител, при наличии определенных признаков атрофической энтеропатии в СОТК;

Период полной ремиссии (клинико-серологическая, морфологическая ремиссия) возможен не ранее чем через 1 – 1,5 года от начала строгой безглютеновой диеты и характеризуется отсутствием специфических антител и нормализацией морфологической структуры слизистой оболочки тонкой кишки.

При несоблюдении безглютеновой диеты заболевание вновь переходит **в активный период** ([1, 8]

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Наиболее яркие симптомы заболевания, как правило, отмечаются у детей первых лет жизни, при этом в клинической картине чаще доминируют гастроинтестинальные проявления (табл. 2).

Таблица 2

Клинические проявления целиакии у детей раннего возраста

| | |
|----------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Гастроинтестинальные симптомы | <ul style="list-style-type: none">• диарея, обильный, зловонный, пенистый стул, полифекалия, стеаторея• боли в животе• метеоризм• увеличение живота• рвота• стойкие запоры; эпизод кишечной непроходимости• нарушения аппетита• повторные эпизоды кишечной инвагинации |
| Нарушение физического развития | <ul style="list-style-type: none">• снижение или отсутствие прибавки массы тела• отставание в росте |
| Проявления гипокальциемии, остеопении | <ul style="list-style-type: none">• множественный кариес• рахитические изменения костей• гипокальциемические судороги |
| Гематологические проявления | <ul style="list-style-type: none">• рефрактерная к терапии железодефицитная, фолиево-, B12 дефицитная анемия |
| Неспецифические симптомы | <ul style="list-style-type: none">• мышечная гипотония• апатия, негативизм, потеря моторных навыков |

У детей раннего возраста целиакия манифестирует обычно через 1,5 – 2 месяца после введения в рацион питания ребенка глютеносодержащих продуктов (сухарики, хлеб, сушки, баранки, манная (пшеничная) каша, мультизлаковая каша). Иногда манифестация целиакии у детей происходит после перенесенных инфекционных заболеваний (кишечных или респираторных инфекций), однако часто заболевание начинается без видимой причины.

Клинические симптомы появляются, в большинстве случаев, постепенно. Появляется свойственный для целиакии обильный пенистый, жирный, зловонный стул, нарушение аппетита (отказ от еды или, наоборот, повышение аппетита), беспричинная рвота, потеря массы тела. Родители обращают внимание на нарушения поведения – появляется раздражительность,

негативизм, апатия, нарушается сон, исчезает интерес к окружающему; ребенок может перестать ходить.

Старшие дети жалуются на боли в животе, которые чаще имеют непостоянный, «тупой» характер и локализуются преимущественно в околопупочной области. У подростков и взрослых пациентов клиническая картина чаще характеризуется сочетанием кишечных и внекишечных проявлений, при этом последние могут доминировать [13-16] (табл. 3).

Таблица 3

Основные клинические проявления целиакии у детей старшего возраста

| | |
|----------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Гастроинтестинальные симптомы | <ul style="list-style-type: none"> • рецидивирующие боли в животе • увеличение, вздутие живота, метеоризм • тошнота, повторная рвота • неустойчивый стул и диарея • запоры • повышение печеночных трансаминаз, хронический неинфекционный гепатит неустановленной этиологии |
| Нарушение физического развития | <ul style="list-style-type: none"> • низкорослость • снижение массы тела • избыточная масса тела и ожирение |
| Изменения со стороны кожи и слизистых | <ul style="list-style-type: none"> • <i>герпетиформный дерматит («кожная» форма целиакии)</i> • алопеция • витилиго • рецидивирующий афтозный стоматит, • хейлиты, сухость кожи, нарушения роста ногтей и волос (как проявление полигиповитаминоза) |
| Изменения со стороны костной системы | <ul style="list-style-type: none"> • боли в костях и в суставах • остеопороз, остеомалация, повторные переломы • множественный кариес, дефекты зубной эмали |
| Гематологические проявления | <ul style="list-style-type: none"> • рефрактерная к терапии железодефицитная или В12 дефицитная анемия • экхимозы и кровотечения (вследствие дефицита вит. К) |
| Неврологические проявления | <ul style="list-style-type: none"> • головные боли, мигрени • нарушения сна • повторные эпизоды судорог; эпилепсия • полинейропатия • атаксия (описаны преимущественно у взрослых) |
| Неспецифические симптомы | <ul style="list-style-type: none"> • депрессия • хроническая усталость • слабость, утомляемость, раздражительность, снижение успеваемости |
| Нарушения репродуктивной | <ul style="list-style-type: none"> • задержка полового развития |

| | |
|----------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| функции | у взрослых: <ul style="list-style-type: none"> • женское и мужское бесплодие • невынашивание беременности, спонтанные аборты, мертворождения |
|----------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

Комментарий. В клинической картине целиакии не имеется ни одного симптома, который бы встречался у 100% больных, что часто приводит к диагностическим ошибкам.

При подозрении на целиакию необходимо помнить о высокой частоте ее ассоциации с рядом аутоиммунных и генетических заболеваний (табл. 4).

Таблица 4

Ассоциированные с целиакией заболевания

| | |
|------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Заболевания эндокринной системы | Сахарный диабет I типа Аутоиммунные заболевания щитовидной железы Болезнь Аддисона Нарушения репродуктивной функции |
| Заболевания сердечно-сосудистой системы | Идиопатическая дилатационная кардиомиопатия Аутоиммунный миокардит |
| Заболевания гепатобилиарной системы | Первичный билиарный цирроз Аутоиммунный гепатит Аутоиммунный холангит Болезнь Коновалова-Вильсона |
| Другие заболевания | IgA – нефропатия (нефрит Берже) Ревматоидный артрит Псориаз Синдром Шегрена Рассеянный склероз Болезнь Крона Язвенный колит Селективный дефицит IgA |
| Хромосомные аномалии | Синдром Дауна Синдром Шерешевского-Тернера Синдром Вильямса |
| Другое | Родственники первой степени родства (родители, сибсы) больного целиакией |

Пациенты с аутоиммунными и эндокринологическими заболеваниями, некоторыми хромосомными аномалиями и родственники первой степени родства больных целиакией должны быть отнесены в *группу риска* по развитию целиакии и нуждаются в проведении скрининговых серологических исследований.

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации A)

Комментарий.

Возникновение целиакии **невозможно** у детей, никогда не получавших глютен-содержащие продукты.

Возникновение целиакии **невозможно** у детей, получающих только грудное молоко и безглютеновые продукты прикорма, даже если кормящая мать употребляет в пищу глютен-содержащие продукты.

Своевременное выявление целиакии и назначение безглютеновой диеты у пациентов **из группы риска** может предотвратить как прогрессирование основного заболевания, так и развитие тяжелых необратимых осложнений целиакии, включая Т-клеточную лимфому и другие виды злокачественных новообразований (аденокарцинома желудка и кишечника, сквамозный рак пищевода).

2. Диагностика целиакии

Диагностика целиакии должна быть комплексной и основываться на совокупной оценке клинических данных, результатов серологического, морфологического исследований и, в ряде случаев, присутствия/отсутствия в генотипе типичных аллелей HLA.

2.1 Жалобы и анамнез:

Пациенты с целиакией могут иметь различные кишечные и внекишечные проявления заболевания, в ряде случаев целиакия протекает бессимптомно.

К наиболее частым **жалобам** пациентов со стороны желудочно-кишечного тракта относятся: диарею, стойкие запоры, боли в животе, увеличение живота в объеме, метеоризм, тошноту, рвоту, потерю массы тела, изменения поведения ребенка (апатия, усталость, слабость, негативизм).

Дополнительные **жалобы** могут включать: дефицит массы тела, отставание в росте, задержку полового развития, стойкое сохранение анемии, высыпания на коже, витилиго, алопецию, дефекты эмали зубов и множественный кариес, боли в костях и суставах, рецидивирующий афтозный стоматит, раздражительность, повышенную утомляемость, нарушения менструального цикла, повышение активности печеночных трансаминаз по данным биохимического анализа крови.

Рекомендуется исключить целиакию пациентам с указанными жалобами при отсутствии иной причин их возникновения.

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации В)

Рекомендуется исключить целиакию пациентам из групп риска: с аутоиммунными и эндокринологическими заболеваниями, некоторыми хромосомными аномалиями (табл. 4), а также родственникам первой степени родства с больными целиакией, даже в отсутствии характерных жалоб.

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации А)

2.2 Физикальное обследование

Рекомендуется всем пациентам с подозрением на целиакию проведение комплексного обследования, включающего в себя оценку:

- антропометрических показателей (возможно пониженное питание, отставание в росте, микроцефалия)
- соматического статуса
- неврологического статуса

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации В)

2.3 Лабораторные диагностические исследования

Серологическая диагностика

Целиакия характеризуется появлением в сыворотке специфичных антител, к которым относятся антитела к тканевой трансглутаминазе (anti-tTG), антитела к эндомизию (ЕМА), антитела к деамидированным пептидам глиаина (anti-DPG)

Уровень достоверности доказательств 1

Рекомендуется выполнение серологических исследований пациентам, находящимся на глютенсодержащей диете с целью исключения ложно-отрицательных результатов

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации А)

Диагностически значимым является выявление антител класса IgA, образующихся в слизистой оболочке кишечника.

Рекомендуется обязательное определение уровня общего IgA в сыворотке крови при первичном серологическом обследовании, с учетом частой ассоциации целиакии с селективным дефицитом IgA

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации А)

Рекомендуется определение уровня специфических антител класса IgG (anti-tTG, ЕМА, anti-DPG) у пациентов с подтвержденным низким уровнем общего IgA

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации А)

Антитела к тканевой трансглутаминазе (anti-tTG) определяют иммуноферментными методом. Метод характеризуется высокой чувствительностью (98%). Специфичность метода также весьма высока, однако иногда наблюдается незначительное повышение титра антител к тканевой трансглутаминазе у пациентов с аутоиммунными и онкологическими заболеваниями, патологией печени и сердечно-сосудистой системы, у детей с персистирующей герпетической инфекцией, распространенным атопическим дерматитом, буллезным эпидермолизом.

Рекомендуется определение антител к тканевой трансглутаминазе при проведении скрининговых исследований с целью отбора пациентов для дальнейшего эндоскопического обследования.

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации В)

Антитела к эндомизию (ЕМА) в качестве своего субстрата также имеют тканевую трансглутаминазу, расположенную в межклеточном веществе, окружающем гладкомышечные

элементы собственной пластинки слизистой оболочки тонкой кишки. ЕМА определяются методом непрямой иммунофлуоресценции с использованием в качестве субстрата тканей пищевода обезьян или пуповины человека. Метод полуколичественный, имеет высокую чувствительность и специфичность, однако требует специального оборудования, а оценка результатов исследования является субъективной и зависит от квалификации специалистов.

Не рекомендуется использованием антител к нативному глиадину (AGA) для диагностики целиакии с учетом их низкой чувствительности и специфичности [2].

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации А)

***Комментарии:** в настоящее время показано, что антитела к глиадину могут определяться у пациентов с воспалительными заболеваниями кишечника, различными вариантами пищевой аллергии и даже у части здоровых людей. [2, 14-17].*

Более специфичным маркером целиакии, по сравнению с AGA, могут быть ***антитела к деамидированным пептидам глиадина (anti-DPG)***. Антитела к деамидированным пептидам глиадина по чувствительности и специфичности не превосходят anti-tTG и ЕМА. Anti-DPG могут дополнить ценность серологической диагностики только при повышенном титре anti-tTG

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации А).

Для экспресс-диагностики целиакии в настоящее время разработаны ***быстрые тесты (POC tests)***, позволяющие в течение 10 минут оценить уровень антител к тканевой трансглутаминазе в капиллярной крови пациентов. В качестве субстрата для определения антител данный метод использует собственную трансглутаминазу, находящуюся в эритроцитах крови.

Рекомендуется использовать быстрые тесты на этапе первичного скрининга целиакии.

Уровень достоверности доказательств 2 (уровень убедительности рекомендации В)

Рекомендуется при положительных результатах быстрого теста. проведение серологической и морфологической диагностики согласно протоколу

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации А)

***Комментарии:** очень важным аспектом, определяющим диагностическую ценность экспресс-диагностики, является выполнение теста обученным персоналом, соблюдающим все требования к проведению исследования.*

Рекомендуется выполнение эндоскопического исследования с забором биоптатов слизистой тонкой кишки при сильном подозрении на целиакию даже при нормальной концентрации специфических антител в сыворотке [2, 16, 17]

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации А)

***Комментарии:** у пациентов с иммунодефицитными состояниями целиакия может протекать без повышения уровня специфических антител, в т.ч. класса IgG. При выполнении соответствующего диагностического алгоритма, тщательном анализе клинических данных, результатов морфологической и генетической диагностики может быть выставлен диагноз серонегативной целиакии [18, 19]*

2.4 Инструментальные диагностические исследования

Морфологическая диагностика

Рекомендуется: выполнение эндоскопического исследования с забором биоптатов слизистой тонкой кишки пациентам с сильным подозрением на целиакию и/или повышением концентрации специфических антител в сыворотке для гистологической верификации диагноза целиакии

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации А)

В большинстве случаев эндоскопическая картина тонкой кишки у детей с целиакией не имеет каких-либо типичных признаков. Заподозрить целиакию при проведении ЭГДС можно на основании таких макроскопических признаков, как уплощение или исчезновение циркулярных складок слизистой двенадцатиперстной кишки, появление поперечной исчерченности складок, ячеистого рисунка или микронодулярной структуры слизистой (рис. 3). При этом важно учитывать, что эти признаки могут наблюдаться и при других заболеваниях.



Рис. 3. Эндоскопические признаки целиакии

Макроскопическая картина слизистой может оставаться нормальной, что не позволяет использовать эндоскопическое исследование в качестве основного диагностического метода. Повысить диагностическую ценность эндоскопии у пациентов с целиакией стало возможным с использованием современных эндоскопов, имеющих высокую разрешающую способность, а также путем применения иммерсионной техники визуализации ворсинок слизистой – конфокальной эндоскопии

Уровень достоверности доказательств 4 (уровень убедительности рекомендации С)

Рекомендуется произвести забор, как минимум, 2 биоптата из нисходящего отдела двенадцатиперстной кишки (ДПК) или начального отдела тощей кишки. Учитывая, что повреждение слизистой при целиакии может носить неоднородный (точечный) характер, а в ряде случаев атрофические изменения наблюдаются только в луковице двенадцатиперстной кишки, с целью улучшения качества диагностики и при наличии технических возможностей, **рекомендуется** забор 4 биоптатов из нисходящего отдела ДПК/начального отдела тощей кишки и 1 - из луковицы ДПК. [20]).

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации А)

Рекомендуется: проведение морфологического исследования на фоне употребления обычного количества глютенсодержащих продуктов. Исключение глютена из рациона может привести к быстрому восстановлению нормальной структуры слизистой оболочки, что сделает морфологическое подтверждение целиакии затруднительным, а иногда и невозможным .

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации А)

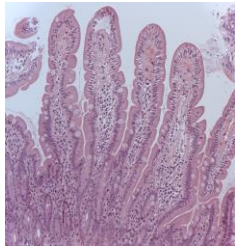
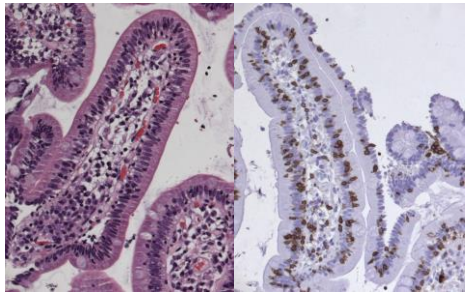
Комплекс морфологических изменений слизистой тонкой кишки, свойственных целиакии, включает: увеличение количества межэпителиальных лимфоцитов (МЭЛ), различную степень атрофии ворсинок и гиперплазию крипт.

В настоящее время для патоморфологической диагностики используется классификация стадий энтеропатии по M.N. Marsh (1992) [21], в соответствии с которой выделяют 3 типа повреждений СОТК: 1 тип (Marsh 1) - «инфильтративный», 2 тип (Marsh 2) - «гиперпластический» и 3 тип (Marsh 3) - «деструктивный» или «атрофический» (рис. 4).



Рис. 4. Типы повреждения слизистой по классификации Marsh M. [21]

Oberhuber G.[22] предложил модификацию классификации Marsh M.N., указав на необходимость определения количества межэпителиальных лимфоцитов (МЭЛ) в пересчете на 100 эпителиальных клеток, а также выделения 3 степеней (А, В, С) атрофических изменений. Гистологическая классификация Marsh-Oberhuber используется в диагностике целиакии до настоящего времени и включает в себя следующие типы повреждений СОТК (рис. 5).

| | |
|------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|  | <p>Стадия Marsh 0 - Норма</p> <p>Характеристика: Нормальная высота ворсинок, неглубокие крипты, соотношение ворсинка/крипта 3-4 к 1, небольшое число МЭЛ (не более 25% от количества энтероцитов)</p> |
|  | <p>Стадия Marsh 1 (инфильтративная)</p> <p>Характеристика: нормальная высота ворсинок, неглубокие крипты, соотношение ворсинка/крипта 3-4 к 1, количество МЭЛ увеличено (более 25% от количества энтероцитов). Подсчет числа МЭЛ упрощается при проведении иммуногистохимического исследования на CD3+ лимфоциты (см. на рисунке – CD3+МЭЛ прокрашены коричневым цветом)</p> |

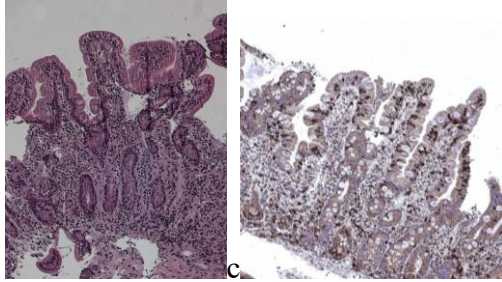
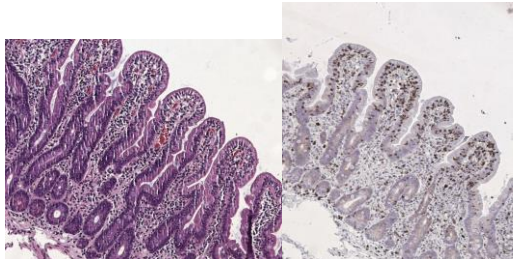
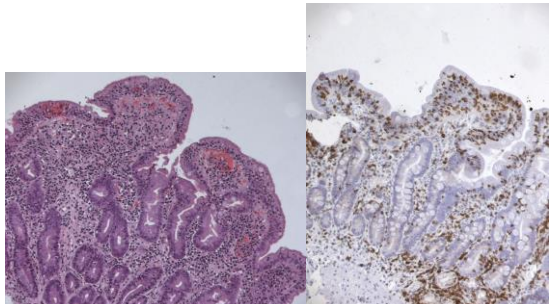
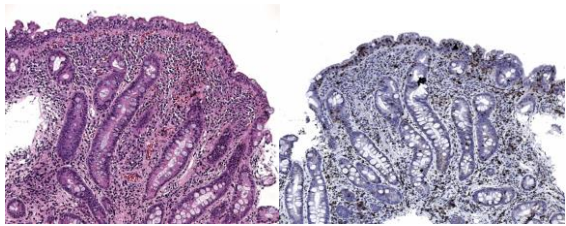
| | |
|------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|  | <p>Стадия Marsh 2 (гиперпластическая)</p> <p>Характеристика: нормальная высота ворсинок, углубление крипт, снижение соотношения ворсинка/крипта (2:1 и менее), количество МЭЛ увеличено (более 25% от количества энтероцитов).</p> |
|  | <p>Стадия Marsh 3A (деструктивная, частичная атрофия ворсинок)</p> <p>Характеристика: высота ворсинок снижена, углубление крипт, снижение соотношения ворсинка/крипта (1 к 1 и менее), количество МЭЛ увеличено (более 25% от количества энтероцитов)</p> |
|  | <p>Стадия Marsh 3B (деструктивная, субтотальная атрофия ворсинок)</p> <p>Характеристика: высота ворсинок резко снижена, крипты глубокие, снижение соотношения ворсинка/крипта (0,8:1 и менее), количество МЭЛ значительно увеличено</p> |
|  | <p>Стадия Marsh 3C (деструктивная, тотальная атрофия ворсинок («плоская слизистая» - “flat mucosa”))</p> <p>Характеристика: ворсинки полностью отсутствуют, крипты глубокие количество МЭЛ значительно увеличено</p> |

Рис. 5. Гистологическая классификация целиакии по Marsh-Oberhuber

Выявление при микроскопическом исследовании 2, 3А-С типов повреждения, является достаточным основанием для диагностики целиакии у серопозитивных пациентов, даже при отсутствии у них клинических проявлений заболевания.

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации А)

Комментарии: выделяемая N.M. Marsh 4 стадия энтеропатии – «атрофическая гипопластическая» - совершенно не характерна для целиакии (у детей встречается при некоторых видах врожденных энтеропатий).

Выявление при световой микроскопии повышенного количества межэпителиальных лимфоцитов (стадия 1 по Marsh-Oberhuber) не может служить основанием для диагностики целиакии и требует проведения дополнительных исследований, результаты которых должны расцениваться в совокупности с клинической картиной заболевания, данными серологических тестов и HLA-типирования

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации А)

Комментарии:

1. Сложности интерпретации Marsh 1 типа повреждений связаны с тем, что повышение количества МЭЛ может отмечаться при различных патологических состояниях, в частности: при пищевой аллергии, вирусных кишечных инфекциях, лямблиозе, аутоиммунных заболеваниях, воспалительных заболеваниях кишечника и др.
2. Ограничениями морфологической диагностики являются:
 - Неправильно ориентированный препарат (поперечный или тангенциальный срез) приводит к невозможности или неверной оценке высоты ворсинок/глубины крипт и их соотношения
 - Атрофическая атрофия в стадии Marsh 3 не является специфичной только для целиакии и может обнаруживаться при ряде других заболеваний: аутоиммунной энтеропатии; иммунодефицитных состояниях; тропическом спру; радиационном энтерите; употреблении некоторых медикаментов (олмесартан); лямблиозе; у детей раннего возраста при энтероколите, вызванном непереносимостью пищевых белков (синдром энтероколита, индуцированного пищевыми белками (FPIES) [23].

2.5 Иные диагностические исследования

Генетическая диагностика

Генетическое исследование предполагает выявление наличия у пациента характерных аллелей HLA-DQ2/DQ8 (таблица 5).

Таблица 5

Варианты HLA-DQ2/DQ8 генотипа у больных целиакией

| Гаплотип | | Кодирующие аллели |
|----------|-----|-------------------------------------|
| DQ2 | 2.5 | DQA1*0501 (0505) \ DQB1*0201 (0202) |
| | 2.2 | DQA1*0201 \ DQB1*0202 (0201) |
| DQ8 | | DQ A1*0301 \ DQB1*0302 |
| DQ7 | | DQA1*0505 (0501) \ DQB1*0301 |

Отрицательные результаты генетического типирования имеют высокую прогностическую ценность, позволяя исключить целиакию. При этом стоит отметить, что для корректной интерпретации результатов генетического исследования необходимо помнить о потенциальной роли редких комбинаций аллелей (к которым, например, относится гетеродимер HLA-DQ7 (DR5-DQ7), кодируемый аллелями DQA1*0501-DQB1*0301), которые также могут определять риск развития заболевания у ряда пациентов [24].

Уровень достоверности доказательств 2

Не рекомендуется использовать генетическое исследование в качестве скринингового метода диагностики целиакии, в связи с наличием гаплотипов HLA DQ2/DQ8 у 30% здорового населения

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации A)

Рекомендуется выполнение генетического исследования пациентам с неуточненным диагнозом (в т.ч. при выявлении характерных для целиакии морфологических изменений при отсутствии повышенного уровня специфических антител в сыворотке). Отсутствие генов HLA-DQ2/DQ8 у данных пациентов свидетельствует об отсутствии у ребенка целиакии (в т.ч. серонегативной) и определяет необходимость продолжения диагностического поиска

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации A)

Рекомендуется выполнение генетического исследования для исключения целиакии, перед принятием решения о необходимости проведения глютенной нагрузки

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации A)

Рекомендуется проведение генетического исследования в группах риска по развитию целиакии (пациенты с аутоиммунными и эндокринологическими заболеваниями, некоторыми хромосомными аномалиями (табл. 4), а также родственникам первой степени родства с больными целиакией).

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации В)

***Комментарии:** генетическое типирование может быть использовано для исключения диагноза целиакии в сложных диагностических случаях. Ценность генетических маркеров при этом определяется тем, что они не зависят от того, находится ли пациент в момент исследования на безглютеновой диете или нет.[5, 6]. Выявление при генетическом исследовании аллелей предрасположенности к целиакии не свидетельствует о наличии заболевания, а лишь относит пациента в группу генетического риска, где диагностика должна также проводиться в соответствии с вышеуказанными принципами. В то же время, отсутствие в генотипе пациента аллелей HLA-DQ2/DQ8 делает наличие целиакии крайне маловероятным.*

Разнообразие клинической картины целиакии (от тяжелой мальабсорбции до внекишечных, малосимптомных и бессимптомных форм, целиакия – «Великий Мим») делает невозможным постановку диагноза по клиническим проявлениям.

Принимая во внимание высокую чувствительность и специфичность современных диагностических методов, следует иметь в виду, что на настоящий момент не существует ни одного исследования, которое могло бы со 100% достоверностью подтвердить наличие у пациента целиакии.

Диагностика заболевания должна быть комплексной и основываться на совокупной оценке:

- клинических данных,
- результатов серологического (антитела к тканевой трансглутаминазе, эндомизину,
- и морфологического исследований (Marsh 2-3)

В 2012 году рабочей группой ESPGHAN был разработан новый протокол диагностики целиакии у детей [2], согласно которому диагноз целиакии может быть установлен без проведения биопсии СОТК детям с наличием характерных симптомов заболевания, в случае повышения концентрации антител к тканевой трансглутаминазе более чем в 10 раз превышающую верхнюю границу нормы, положительном титре антител к эндомизину и наличии у пациента характерных генетических маркеров.

***Комментарии:** Нормативные значения концентрации антител могут различаться у различных производителей диагностических наборов.*

В 2019 г, на основании крупного многоцентрового исследования, проведенного с целью оценки эффективности применения протокола ESPGHAN 2012 года на практике [25], исходный диагностический алгоритм был модифицирован в плане отказа от обязательного проведения генетического исследования при постановке диагноза целиакии без биопсии слизистой оболочки тонкой кишки [17].

В соответствии с рекомендациями ESPGHAN 2019 [17] диагноз целиакии может быть точно установлен специалистом (!) с- или без проведения биопсии при соблюдении следующих рекомендаций:

Рекомендуется определение уровня антител к тканевой трансглутаминазе IgA и общего IgA сыворотки при подозрении на целиакию

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации A)

Рекомендуется дополнительное исследование титра антител к эндомизину в другой пробе сыворотки при выявлении повышения уровня антител к тканевой трансглутаминазе более, чем в 10 раз превышающих верхнюю границу нормы

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации A)

Рекомендуется определение специфических антител (anti-tTG, EMA) класса IgG при снижении уровня общего IgA

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации A)

Рекомендуется направление ребенка к детскому гастроэнтерологу, при положительных результатах серологического исследования

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации A)

В случае повышения уровня anti-tTG в 10 и более раз и положительном титре EMA диагноз целиакии может быть подтвержден специалистом без проведения морфологического исследования даже в отсутствии характерных симптомов заболевания.

Рекомендуется проведение эндоскопического исследования с забором не менее 4х биоптатов из ДПК и 1 биоптата из луковицы ДПК при повышении уровня антител к тканевой трансглутаминазе менее 10 норм

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации A)

Рекомендуется пересмотр результатов гистологического исследования в случае расхождения результатов серологической и морфологической диагностики

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации А)

Провокационный тест (нагрузка глютенom)

Современные протоколы диагностики целиакии не включают в себя проведение повторных морфологических исследований, а также выполнение нагрузки глютенom. Однако на практике приходится сталкиваться с пациентами, которым безглютеновая диета была начата при отсутствии серологического и морфологического подтверждения, или результаты первичного обследования позволяют усомниться в правильности диагноза. В таких случаях выполнение нагрузки глютенom является единственным способом верифицировать диагноз.

Рекомендуется проведение генетического исследования перед началом выполнения нагрузки глютенom

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации А)

Комментарии: отсутствие гаплотипов HLA DQ2/DQ8 делают невозможным развитие целиакии и позволяет вернуть в рацион ребенка глютен-содержащие продукты. В случае появления симптоматики на фоне нагрузки глютенom можно думать о других формах глютен-зависимых состояний (не ассоциированная с целиакией чувствительность к глютену (Non celiac gluten sensitivity) или пищевая аллергия на пшеницу).

При наличии гаплотипов предрасположенности к целиакии и неопределенности диагноза рекомендуется провести нагрузку глютенom, подсыпая глютенomый порошок в пищу (не менее 10 г/сут), не включая в рацион ребенка хлеб (печенье, выпечку), так как, в случае подтверждения диагноза целиакии, повторно запретить употребление этих продуктов ребенку будет очень трудно.

Рекомендуется выполнение серологического исследования (определение специфических антител к тканевой трансглутаминазе) через 1, 3 и 6 месяцев после начала нагрузки или при появлении у ребенка гастроинтестинальных симптомов (боли в животе, тошнота, рвота, диарея), изменении поведения и самочувствия.

Уровень достоверности доказательств 2 (уровень убедительности рекомендации В)

Рекомендуется выполнение эндоскопического исследования с забором биопсии СОТК при повышении уровня специфических антител через 6 месяцев после начала проведения провокации

Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности рекомендации В)

Комментарии. Ежедневная доза при проведении провокации должна быть не менее 10 г глютена, что соответствует 150 г муки или 200 г пшеничного хлеба. Порошок глютена в российских условиях

мало доступен. Поэтому практически в наших условиях рекомендуется давать пациенту ежедневно 1 порцию (примерно 250 г) манной каши или пшеничных макарон/вермишели

В случае отрицательных результатов серологического и морфологического обследования, проведенных через 6 месяцев глютенной нагрузки, ребенок может быть переведен на общий стол. Однако, рекомендуется продолжить динамическое наблюдение за ребенком, получающим глютен-содержащие продукты, в течение 2 лет.

Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности рекомендации В)

3. Лечение

Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

3.1 Диетотерапия

Единственным методом лечения целиакии и профилактики ее осложнений в настоящее время является строгая пожизненная безглютеновая диета [1, 8, 13-16, 26, 27].

Рекомендуется строгое пожизненное соблюдение безглютеновой диеты при подтвержденном диагнозе целиакии пациентам с наличием симптомов заболевания

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации А)

Рекомендуется строгое пожизненное соблюдение безглютеновой диеты при подтвержденном диагнозе целиакии пациентам в отсутствии симптомов заболевания

Уровень достоверности доказательств 2 (уровень убедительности рекомендации В)

В основе элиминационной диетотерапии лежит полное исключение из рациона питания продуктов, содержащих глютен или его следы. Принципиально важным является отказ от употребления не только тех продуктов, которые содержат «явный» глютен (хлеб, хлебобулочные и кондитерские изделия, макаронные изделия, пшеничная/манная, ячневая/перловая крупы, булгур, кус-кус, полба, спельта, тритикале, камут) (табл. 6), но и тех, которые содержат «скрытый» глютен, который используется в качестве пищевой добавки в процессе производства.

Таблица 6.

Глютен-содержащие продукты и блюда, которые строго исключаются из рациона питания при
целиакии

| Продукты | Пшеница | Рожь | Ячмень | Овес |
|-----------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------|------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Крупы, каши | манная, пшеничная, «Артек», полтавская, «4 злака», «7 злаков», кускус, булгур, спельта, полба | ржаная | ячменная, перловая, ячневая | овсяная, «Геркулес», «Спортивная», толокно |
| Мука и отруби | пшеничная мука и отруби | ржаная мука и отруби | ячменная мука, ячменный солод | овсяная мука и отруби |
| Детские молочные смеси | «Здоровье» с пшеничной мукой | | | «Малыш», «Малютка 2 плюс» с овсяным отваром или мукой |
| Детские каши | детские инстантные (быстрорастворимые) каши с пшеничными, манными хлопьями, «смешанные злаки», «4 злака», «7 злаков» | «4 злака», «7 злаков», «смешанные злаки» | ячневая, ячменная каша, «4 злака», «7 злаков», «смешанные злаки» | все готовые каши с овсяной мукой и хлопьями, «4 злака», «7 злаков», «смешанные злаки» |
| Готовое баночное детское питание | консервы для детского питания с мясом, рыбой и овощами, творожки с добавками пшеничной муки или манной крупы (см. состав на упаковке) | | | детские мясные, мясо-овощные, рыбные, фруктовые консервы, творожки с овсяной мукой (см. состав на упаковке) |
| Хлеб и хлебобулочные изделия; кондитерские изделия | хлеб, сушки, сухари, печенье, бублики, баранки, соломка, хлебцы, сдоба, выпечка, торты, блины и пироги и др. | ржаной хлеб, лепешки, сухари | ячменные лепешки; кондитерские изделия с ячменной патокой | овсяное печенье. хлеб «Геркулес» |
| Макаронные изделия | макароны (в том числе гречневые, «соба», вермишель, рожки, спагетти, лапша, фигурные макаронные изделия | | | |
| Мясные, рыбные и | вареная колбаса, сосиски, | | | |

| | | | | |
|-------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------|------------------------------------|----------------|
| молочные полуфабрикаты | полуфабрикаты котлет и др., изделия из рубленого мяса и рыбы, пельмени, вареники, сырники, творожные пасты и сырки, подливы к мясным и рыбным блюдам на пшеничной муке, мука и сухари для панировки | | | |
| Напитки | | Хлебный квас | Пиво; кофейные напитки (суррогаты) | Овсяный кисель |

«Скрытый» глютен могут содержать (зависит от рецептуры производителя):

- вареные колбасы, сосиски, полуфабрикаты из измельченного мяса и рыбы;
- многие мясные, рыбные консервы, в особенности в томатном соусе;
- многие овощные и фруктовые консервы, в т.ч. томатные пасты, кетчупы, баклажанная и кабачковая икра;
- некоторые сорта мороженого, йогуртов, творожные сырки и пасты, мягкие и плавленые сыры
- маргарины с глютен-содержащими стабилизаторами;
- некоторые виды укусов и салатных соусов, майонезов;
- соевые соусы;
- многокомпонентные сухие приправы и пряности;
- концентрированные сухие супы, бульонные кубики, картофельное пюре быстрого приготовления;
- картофельные и кукурузные чипсы;
- замороженный картофель – «фри»;
- некоторые виды чая, кофе- и какао-смеси для быстрого приготовления (быстрорастворимые);
- кукурузные хлопья при использовании ячменного солода;
- имитации морепродуктов - «крабовые палочки», «крабовое мясо»;
- карамель, соевые и шоколадные конфеты с начинкой, восточные сладости, повидло промышленного производства;

Нетоксичными злаками при целиакии являются рис, гречиха, кукуруза, пшено, амарант, киноа, монтина, чумиза, саго, сорго, тэфф, при условии отсутствия загрязнения (контаминации) их глютенем в процессе сбора урожая, транспортировки, складирования и переработки. Безопасными являются мука и крахмалы, приготовленные из корнеплодов: картофеля, маниоки, тапиоки, батата, бобовых: бобов, фасоли, гороха, сои, различных орехов.

Вопрос о токсичности **овса** для больных целиакией остается открытым. Наиболее распространено мнение, что авенины овса не токсичны, однако овсяная крупа часто контаминирована примесями других злаков, особенно пшеницы.

Рекомендуется: исключение овса из диеты больных целиакией, за исключением специального безглютенового овса, выращенного и обработанного в специальных условиях, исключающих контаминацию глютенном.

Уровень достоверности доказательств 2 (уровень убедительности рекомендации С)

Рекомендуется включение специализированного (безглютенового) овса в рацион больных целиакией под строгим контролем со стороны клинической картины и динамики уровня специфических антител к сыворотке

Уровень достоверности доказательств 2 (уровень убедительности рекомендации В)

Комментарии: *небольшой процент больных целиакией может быть чувствителен к овсу и при его употреблении развивать симптоматику и даже повреждение СОТК [28].*

Состав рациона больного целиакией зависит от возраста, тяжести состояния и периода заболевания и строится на основании общих принципов: углеводный компонент составляют за счет переносимых круп, картофеля, бобовых, овощей, фруктов, ягод; белковый и жировой – за счет мяса, яиц, рыбы, молочных продуктов, растительного и сливочного масел.

Рекомендуется: использование специализированных безглютеновых продуктов-заменителей хлебобулочных, макаронных и кондитерских изделий. В продуктах, маркированных как «безглютеновые» или «не содержащие глютена» возможная примесь глютена не должна превышать 20 ppm* (20 мг/кг готового продукта), а при использовании термина «продукт с очень низким содержанием глютена» она не должна превышать 100 ppm (100 мг/кг) [29, 30].

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации А)

Комментарии:

При составлении рациона питания ребенка с целиакией необходимо учитывать наличие вторичных нарушений со стороны органов и систем и дефицитных состояний, которые могут потребовать специализированного питания. Для течения активного периода целиакии в раннем детском возрасте характерны выраженные диспепсические расстройства и тяжелые нарушения нутритивного статуса, вплоть до тяжелой белково-энергетической недостаточности (так называемый «целиакийный криз»). Проведение диетотерапии у таких больных осложняет частое развитие множественной пищевой непереносимости. Наиболее часто это – вторичная лактазная недостаточность (75%), сенсibilизация к белкам коровьего молока (72%), нередко – сенсibilизация к другим пищевым протеинам – рису, банану, белкам куриного яйца и пр.

Приблизительно у 2/3 детей раннего возраста с целиакией в активном периоде наряду с глютенom требуется исключение молочных продуктов и смесей. Заменой молочным продуктам могут служить специализированные смеси на основе высоко гидролизированных белков, обогащенные среднецепочечными триглицеридами, или смесей на основе аминокислот. Однако использование указанных продуктов может быть ограничено у больных со сниженным аппетитом, вследствие их специфических органолептических свойств [1, 26, 31]. При тяжелой недостаточности питания необходимо учитывать такие факторы, как резкая анорексия, сниженная толерантность к пищевым нагрузкам. Питание в активную стадию заболевания проводится согласно принципам диетотерапии детей с белково-энергетической недостаточностью [31].

Распространено мнение, что ряд **непищевых продуктов**, которые могут попадать в организм человека, могут также содержать глютен. К таким продуктам относят клей на почтовых марках и конвертах, некоторые сорта косметики, в т.ч. губной помады, некоторые сорта зубной пасты и др.

Гигиенические и косметические продукты, даже содержащие глютен, не представляют опасности для больных целиакией и герпетиформным дерматитом, так как глютен вызывает у них нежелательные реакции только попадая в кишечник, и безопасен в случае контакта с кожей и слизистой рта. Зубные пасты и губная помада также безопасны для больных целиакией, учитывая крайне малое их количество, которое может быть проглочено и оказаться в кишечнике. (AOECS position statement on drugs, hygiene products and cosmetics, <http://www.aoecs.org/>)

Лекарственные препараты также могут содержать глютен, в т.ч. таблетки покрытые оболочкой.

Некоторые лекарственные средства в составе вспомогательных веществ могут содержать пшеничный крахмал. Европейская Фармакопея лимитирует содержание белка в пшеничном крахмале 0,3% (3000 ppm), что соответствует содержанию глютена не более 100 ppm. (<https://www.edqm.eu/en/european-pharmacopoeia-ph-eur-10th-edition>). Учитывая крайне незначительную массу лекарственного препарата, которую может употребить в сутки пациент, все медикаменты, зарегистрированные на Европейском рынке, могут считаться безопасными и употребляться больными целиакией, за исключением случаев индивидуальной гиперчувствительности. (AOECS position statement on drugs, hygiene products and cosmetics, <http://www.aoecs.org/>)

Некоторые пищевые ингредиенты, произведенные на основе глютен-содержащих злаков, но очищенные в процессе производства от глютена, считаются безглютеновыми:

Сиропы глюкозы, произведенные из пшеницы или ячменя, включая декстрозу;

Мальтодекстрины из пшеницы;

Дистилляты из глютен-содержащих злаков, например, крепкие алкогольные напитки (AOECS Gluten Free Standard, <https://www.aoecs.org/aoecs-gluten-free-standard>)

Рекомендуется наблюдение больных целиакией диетологом, имеющим опыт работы с подобными пациентами

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации В)

3.2 Медикаментозное лечение

Медикаментозная терапия при целиакии носит вспомогательный характер, но в ряде случаев может быть жизненно необходимой. В основном она направлена на коррекцию дефицитных состояний, метаболических нарушений, развившихся на фоне синдрома мальабсорбции.

Рекомендовано: проведение коррекции дефицита микронутриентов (железа, кальция, фолиевой кислоты, витамина D, витамина B12), в случае его выявления на этапе установления диагноза целиакии [32].

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации А)

Рекомендуется использование мукоцитопротекторов – адсорбентов на фоне выраженной диареи

Уровень достоверности доказательств 3 (уровень убедительности рекомендации В)

Не рекомендуется использование лоперамида для коррекции диареи при целиакии

Уровень достоверности доказательств 3 (уровень убедительности рекомендации В)

Рекомендуется: в тяжелых случаях («целиакийный криз», вторичная экссудативная энтеропатия) нарушения белкового, водно-электролитного обмена требуют посиндромной парентеральной коррекции; при стойкой анорексии возможно назначение кратковременного курса парентерального питания [16, 31]

Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности рекомендации В)

Рекомендуется: применение глюкокортикоидных препаратов в случае тяжелого течения заболевания с выраженной белково-энергетической недостаточностью, а также в качестве заместительной терапии для коррекции надпочечниковой недостаточности [1, 13-16].

Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности рекомендации В)

Комментарии:

1. В настоящее время обсуждается возможность использования пробиотиков для лечения целиакии. Эффективность пробиотических препаратов может быть оправдана их способностью оказывать противовоспалительное иммуномодулирующее действие, а также восстанавливать нормальный баланс кишечной микробиоты. В единичных РКИ показана эффективность отдельных штаммов бифидобактерий для подавления хронического воспаления. Дальнейшие исследования необходимы для формирования однозначных рекомендаций в отношении пробиотической терапии при Зцелиакии [32,34].
2. В настоящее время разрабатываются различные фармацевтические средства, применение которых, возможно, позволит в будущем застраховать пациента в случае непреднамеренного нарушения безглютеновой диеты (например, в случае питания в общественных местах). К подобным препаратам могут быть отнесены различные формы глютеназ, специфические энтеросорбенты для пептидов глиадина, ингибиторы рецепторов зонулина, блокаторы «глютеновых» рецепторов Т-лимфоцитов, ингибиторы интерлейкинов ИЛ 2/ИЛ15. Необходимо подчеркнуть, что любые медикаментозные средства могут рассматриваться только как вспомогательная терапия целиакии, но не являются альтернативой безглютеновой диеты.

Следует также подчеркнуть, что ни один из этих фармпрепаратов в настоящее время не может быть рекомендован для лечения целиакии, так как ни один из них не завершил 3 стадии клинических испытаний и не зарегистрирован в РФ.

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

Рекомендовано: консультация клинического психолога для больного ребенка и членов его семьи, с целью повышение комплаентности к соблюдению строгой пожизненной безглютеновой диеты

Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности рекомендации В)

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

Профилактика целиакии не разработана.

Комментарии: Существовавшие до последнего времени представления, что продолжительное грудное вскармливание, введение глютен-содержащего прикорма в малых дозах на фоне грудного вскармливания в возрасте «окна толерантности» (4-6 месяцев) или отсроченное введение глютена снижают частоту возникновения целиакии, опровергнуто в ходе ряда многоцентровых рандомизированных плацебо-контролируемых исследований [35, 36].

6. Организация оказания медицинской помощи

Рекомендуется: госпитализировать в стационар детей с выраженными проявлениями синдрома мальабсорбции (тяжелая нутритивная недостаточность, нарушения водно-электролитного обмена) для проведения полной диагностической программы, коррекции метаболических нарушений, проведения энтерального/парентерального питания, подбора индивидуального варианта безглютеновой диеты, реабилитационных мероприятий.

Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности рекомендации В)

Комментарии:

1. Длительность первичной госпитализации пациентов с тяжелым течением целиакии может составлять 14-21 день и более
2. Детям со среднетяжелым и легким течением целиакии диагностическая программа с комплексом терапии и оценкой эффективности безглютеновой диеты может проводиться в гастроэнтерологическом стационаре / дневном стационаре (длительность госпитализации 4 – 7 дней)
3. Больным с моносимптомным/бессимптомным течением целиакии комплекс первичной диагностики, при наличии диагностических возможностей (проведение ЭГДС, серологическая диагностика, HLA-типирование) может быть осуществлен в амбулаторных условиях
4. Диагностика целиакии без проведения гистологического исследования согласно протоколам ESPGHAN 2012-2019гг может осуществляться амбулаторно, однако окончательное заключение по диагнозу должен вынести специалист, обладающий опытом ведения пациентов с этой патологией.

Диспансерное наблюдение при установленном диагнозе целиакии

Рекомендуется: наблюдение пациента детским гастроэнтерологом и сертифицированным диетологом

Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности рекомендации В)

Комментарии: наблюдение осуществляется до перевода пациента во взрослую сеть

Рекомендуется следующая кратность проведения диспансерных осмотров ребенка с установленным диагнозом целиакии:

- после установки диагноза в течение первых двух лет – 1 раз в 6 месяцев
- с 3-го года наблюдения при условии установления стойкой ремиссии и регулярных достаточных весоростовых прибавок – 1 раз в год

Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности рекомендации В)

С учетом высокой чувствительности и специфичности современной серологической диагностики, а также доказанной корреляции уровня антител со степенью энтеропатии, ведущее значение в процессе наблюдения за пациентами с установленным диагнозом играет динамическое определение уровня специфических антител к тканевой трансглутаминазе [2, 17].

Рекомендуется: исследование уровня anti-tTG IgA (anti-tTG IgG при подтвержденном дефиците общего уровня IgA) в течение первого года после установления диагноза дважды - через 6 и 12 месяцев

Уровень достоверности доказательств 2 (уровень убедительности рекомендации В)

Рекомендуется: ежегодное исследование уровня anti-tTG IgA (anti-tTG IgG при подтвержденном дефиците общего уровня IgA) после нормализации уровня антител с целью объективного контроля за соблюдением БГД.

Уровень достоверности доказательств 2 (уровень убедительности рекомендации А)

Рекомендуется: воздержаться от проведения контрольных эндоскопических исследований с забором биоптатов слизистой ДПК при нормализации уровня антител к тканевой трансглутаминазе в течение года после установления диагноза и четкой положительной клинической динамике (исчезновение кишечных и внекишечных проявлений целиакии, нормализация параметров физического развития) [1, 2].

Уровень достоверности доказательств 2 (уровень убедительности рекомендации В)

Рекомендуется проведение контрольного эндоскопического исследования в случае стойкого сохранения повышенного уровня антител к тканевой трансглутаминазе и эндомиозию или персистенции симптоматики, несмотря на проводимую диетотерапию.

Уровень достоверности доказательств 2 (уровень убедительности рекомендации В)

Рекомендуется на каждом этапе диспансерного наблюдения проводить комплекс клинико-лабораторных исследований, включая

- клинический осмотр и антропометрию
- Клинический анализ крови
- Биохимический анализ крови (общий белок, печеночные пробы, ГГТ, щелочная фосфатаза, глюкоза, кальций общий и ионизированный, фосфор, железо, ферритин, уровень витамина D (25ОНD), холестерин, триглицериды)
- Исследование гормонов тиреоидного профиля (ТТГ, свободный Т4, антитела к тиреопероксидазе, антитела к тиреоглобулину)

- Копрограмму
- УЗИ органов пищеварения и щитовидной железы
- УЗИ органов малого таза у девочек старше 12 лет
- Денситометрию поясничного отдела позвоночника (1 раз в 2 года)
- Консультацию специалистов (эндокринолога, стоматолога, остеолога, психолога и пр.) по показаниям

Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности рекомендации В)

Рекомендуется: проведение генетического исследования родственникам первой линии родства больного целиакией (сibsы, родители - дети).

Уровень достоверности доказательств 1 (уровень убедительности рекомендации В)

***Комментарии:** в случае выявления аллелей предрасположенности к целиакии у родственников рекомендовано проведение серологического исследования, а в случае выявления повышенного уровня специфических антител - выполнение комплексного обследования в соответствии рекомендациями, представленными в разделе 2.*

Противорецидивное лечение: строгая пожизненная безглютеновая диета является залогом нормализации строения и функций тонкой кишки, устранения обменных нарушений, обеспечения нормальных темпов физического, психического и полового развития ребенка. Дополнительное медикаментозное лечение проводится по индивидуальным показаниям.

Профилактические прививки: проводятся в период ремиссии. Подчеркивается необходимость противопневмококковой вакцинации в связи с повышенным риском пневмококковых инфекций **(2С)**.

Уровень достоверности доказательств 2 (уровень убедительности рекомендации С)

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Исходы и прогноз

Поздняя диагностика значительно увеличивает риск развития серьезных осложнений, таких как бесплодие, остеопороз, неврологические нарушения и онкологические заболевания (в частности, Т-клеточной лимфомы тонкой кишки).

При строгом пожизненном соблюдении безглютеновой диеты прогноз благоприятный.

При строгом соблюдении безглютеновой диеты более 5 лет риск онкологических заболеваний приближается к популяционному. Риск возникновения аутоиммунных заболеваний (в особенности

аутоиммунного тиреоидита и сахарного диабета 1 типа) и остеопороза остается повышенным, что необходимо учитывать при диспансерном наблюдении.

Критерии оценки качества медицинской помощи

| № | Критерии | Частота определен ия у больных | Уровень убедительн ости рекомендац ий | Уровень достовернос ти доказательст в |
|-----------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------|---------------------------------------------------|---------------------------------------------------|
| Первичное обследование при постановке диагноза | | | | |
| 1. | Выполнено серологическое обследование (anti-tTG \ EMA \ anti-DGP) | 100% | A | 1 |
| 2. | Выполнено эндоскопическое исследование с забором дуоденобиоптатов | 80% | A | 1 |
| 3. | Выполнено морфологическое исследование | 80% | A | 1 |
| 4. | Выполнено генетическое исследование | 50% | A | 1 |
| 5. | Выполнен б\х анализ крови (билирубин общий и фракции, АЛТ, АСТ, ГГТП, ЩФ, холестерин, общий белок, альбумин, сывороточное железо, ферритин, кальций , 25 (ОН) Д) | 100% | A | 1 |
| 6. | Выполнено назначение других обследований, в т.ч. с целью дифференциальной диагностики | 80% | B | 3 |
| 7. | Выполнено назначение методов оценки костной системы | 80% | B | 2 |
| 8. | Выполнено назначение диеты и медикаментозных препаратов | 100% | A | 1 |
| 9. | Выполнено назначение продуктов лечебного питания, парентерального питания | 50% | A | 1 |
| 10. | Выполнена оценка динамики клинических симптомов и лабораторных показателей | 100% | A | 1 |
| Повторное обследование | | | | |

| при динамическом наблюдении | | | | |
|------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------|---|---|
| 11. | Выполнено серологическое обследование (anti-tTG \ EMA \ anti-DGP) для контроля качества соблюдения диеты | 100% | A | 1 |
| 12. | Выполнено эндоскопическое исследование с забором дуоденобиоптатов | 20% | B | 3 |
| 13. | Выполнено морфологическое исследование | 20% | B | 3 |
| 14. | Выполнено генетическое исследование | 10% | B | 3 |
| 15. | Выполнен б\х анализ крови (билирубин общий и фракции, АЛТ, АСТ, ГГТП, ЩФ, холестерин, общий белок, альбумин, сывороточное железо, ферритин, кальций , 25 (ОН) Д) | 100% | A | 1 |
| 16. | Выполнено назначение других обследований (копрограмма, УЗИ, др) | 80% | B | 3 |
| 17. | Выполнено назначение методов оценки костной системы | 80% | B | 2 |
| 18. | Выполнено назначение диеты и медикаментозных препаратов | 100% | A | 1 |
| 19. | Выполнено назначение продуктов лечебного питания, парентерального питания | 20% | A | 1 |
| 20. | Выполнена оценка динамики клинических симптомов и лабораторных показателей | 30% | A | 1 |

Список литературы

1. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с целиакией. Министерство здравоохранения Российской Федерации, Союз педиатров России. 2015 г ID KP404. <https://mosgorzdrav.ru/ru-RU/science/default/download/107.html>
2. Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabo I.R, Mearin M.L., Phillips A, Shamir R, Troncone R., Giersiepen K, Branski D., Catassi C., Lelgeman M., Maki M., Ribes-Koninckx C, Ventura A., Zimmer K.P., for the ESPGHAN Working Group on Coeliac Disease Diagnosis, on behalf of the ESPGHAN Gastroenterology Committee. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition Guidelines for the Diagnosis of Coeliac Disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2012;54: 136–160
3. Shan, L., Molberg O., Parrot I, Hausch F, Filiz F, Gray GM, Sollid LM, Khosla S. Structural basis for gluten intolerance in celiac sprue. Science 2002 297 (5590): 2275-9.
4. Greco L, Romino R, Coto I et al. The first large population based twin study of coeliac disease. Gut. 2002 May;50(5):624-8.
5. Wolters VM, Wijmenga C. Genetic background of celiac disease and its clinical implications. Am J Gastroenterol. 2008;103:190–5
6. Vermeulen BA, Hogen Esch CE, Yuksel Z, Koning F, Verduijn W, Doxiadis II, Schreuder GM, Mearin ML. Phenotypic variance in childhood coeliac disease and the HLA-DQ/DR dose effect. Scand J Gastroenterol. 2009;44(1):40-5
7. Green PH, Jabri B. Coeliac disease. Lancet 2003; 362: 383–91.
8. Parzanese I, Qehajaj D, Patrinicola F, Aralica M, Chiriva-Internati M, Stifter S, Elli L, Grizzi F. Celiac disease: From pathophysiology to treatment. World J Gastrointest Pathophysiol 2017 May 15; 8(2): 11-99
9. Alaedini A., Green P. Narrative Review: Celiac Disease: Understanding a Complex Autoimmune Disorder. Ann Intern Med. 2005;142:289-298
10. Бельмер С.В. Эпидемиология целиакии: факты и выводы. Лечащий врач Медицинский портал. 2013.02.28 <https://www.lvrach.ru/2013/01/15435596/>
11. Singh P, Arora A, Strand TA, Leffler DA, Catassi C, Green PH, Kelly CP, Ahuja V, Makharia GK. Global Prevalence of Celiac Disease: Systematic Review and Meta-analysis. Clinical Gastroenterology and Hepatology 2018;16:823–836
12. Trovato CM, Montuori M, Vzlittuti F et al. The Challenge of Treatment in Potential Celiac Disease. Gastroenterology Research and Practice Volume 2019, Article ID 8974751, 6 pages

13. Всероссийский консенсус по диагностике и лечению целиакии у детей и взрослых (Принят на 42-й научной сессии Центрального научно-исследовательского института гастроэнтерологии; Москва, 2–3 марта 2016 г.) / Парфенов А. И., Маев И. В., Баранов А. А., Бакулин И. Г., Сабельникова Е. А., Крумс Л. М., Бельмер С. В., Боровик Т. Э., Захарова И. Н., Дмитриева Ю. А., Рославцева Е. А., Корниенко Е. А., Хавкин А. И., Потапов А. С., Ревна М. О., Мухина Ю. Г., Щербаков П. Л., Федоров Е. Д., Белоусова Е. А., Халиф И. Л., Хомерики С. Г., Ротин Д. Л., Воробьева Н. Г., Пивник А. В., Гудкова Р. Б., Быкова С. В., Чернин В. В., Вохмянина Н. В., Пухликова Т. В., Дегтярев Д. А., Дамулин И. В., Мкртумян А. М., Джулай Г. С., Тетрашвили Н. К., Барановский А. Ю., Назаренко Л. И., Харитонов А. Г., Лоранская И. Д., Яковенко Э. П., Сайфутдинов Р. Г., Ливзан М. А., Абрамов Д. А., Осипенко М. Ф., Орешко Л. С., Ткаченко Е. И., Ситкин С. И., Ефремов Л. И. // Альманах клинической медицины. - 2016. - Том 44, № 6. - С. 661-88.
doi:10.18786/2072-0505-2016-44-6-661-688.
14. Rubio-Tapia A, Hill ID, Kelly CP, Calderwood AH, Murray JA. ACG Clinical Guidelines: Diagnosis and Management of Celiac Disease. The American Journal of Gastroenterology 2013; 108: 656-676 20.
15. Downey L, Houten R, Murch S, Londson D. Recognition, assessment, and management of coeliac disease: summary of updated NICE guidance. BMJ. 2015;351:h4513.
16. Al-Toma A, Volta U, Auricchio R, Castillejo G, Sanders DS, Cellier C, Mulder CJ, Lundin KEA. European Society for the Study of Coeliac Disease (ESsCD) guideline for coeliac disease and other gluten-related disorders. United European Gastroenterology Journal 2019, Vol. 7(5) 583–613 DOI: 10.1177/2050640619844125 journals.sagepub.com/home/ueg
17. Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó I, Kurppa K, Mearin ML, Ribes-Koninckx C, Shamir R, Troncone R, Auricchio R, Castillejo G, Christensen R, Dolinsek J, Gillett P, Hróbjartsson A, Koltai T, Maki M, Nielsen SM, Popp A, Størdal K, Werkstetter K, Wessels M. European Society Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition guidelines for diagnosing coeliac disease 2019. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition, Publish Ahead of Print DOI : 10.1097/MPG.0000000000002497
18. Volta U, Caio G, Boschetti E, Giancola F, Rhoden KJ, Ruggeri E, et al. Seronegative celiac disease: Shedding light on an obscure clinical entity. Dig Liver Dis. 2016 Sep;48(9):1018-22. DOI: 10.1016/j.dld.2016.05.024,
19. Шаповалова Н.С., Новикова В.П., Ревна М.О., Калинина Е.Ю., Бельмер С.В., Хавкин А.И. Серонегативная целиакия в свете рекомендаций Европейского общества изучения целиакии (ESsCD) 2019 года. Вопросы детской диетологии. 2019; 17(6): 14–22. DOI: 10.20953/1727-5784-2019-6-14-22

20. McCarty TR, O'Brien CR, Gremida A, Ling C, Rustagi T. Efficacy of Duodenal Bulb Biopsy for Diagnosis of Celiac Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Endosc Int Open* 2018 Nov;6(11):E1369-E1378. doi: 10.1055/a-0732-5060. Epub 2018 Nov 7.
21. Marsh MN. Mucosal pathology in gluten sensitivity. In: Michael N Marsh, editor. *Coeliac Disease*. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1992:136-191 17.
22. Oberhuber G, Granditsch G, Vogelsang H. The histopathology of coeliac disease: time for a standardized report scheme for pathologists. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1999. 11 (10): 1185–94
23. Захарова И.Н., Дмитриева Ю.А. Синдром энтероколита, индуцированного пищевыми белками (FPIES): современные принципы диагностики и лечения на основании анализа положений международного консенсуса. *Педиатрия (Прил. к журн. Consilium Medicum)* 2018;1; 15-22.
24. Yulia Dmitrieva , Elena Kasatkina , Elena Roslavitseva , Tatyana Borovik , Irina Zakharova Distribution of HLA-DR-DQ genotypes in Russian children with coeliac disease *J Pediatr Gastroenterol Nutr* Vol. 66, Supplement 2, April 2018; P. 151
25. Werkstetter KJ, Korponay-Szabó IR, Popp A, et al. Accuracy in Diagnosis of Celiac Disease Without Biopsies in Clinical Practice. *Gastroenterology*. 2017;153(4):924-935. doi:10.1053/j.gastro.2017.06.002
26. Клиническая диетология детского возраста. Руководство для врачей/ Под. ред. проф. Т.Э. Боровик, К.С. Ладодо – 2-е изд., перераб. и доп. – М.: ООО «Издательство «Медицинское информационное агенство», 2015 – 720 с. ISBN 978-5-9986-0115-2. Раздел 9.3.1 Организация лечебного питания при целиакии у детей. С. 256 Безглютеновая диета.
27. Welstead L. The Gluten-Free Diet in the 3rd Millennium: Rules, Risks and Opportunities. *Diseases* 2015, 3, 136-149; doi:10.3390/diseases3030136
28. . Pinto-Sánchez MI, Causada-Calo N, Bercik P, et al. Safety of Adding Oats to a Gluten-Free Diet for Patients With Celiac Disease: Systematic Review and Meta-analysis of Clinical and Observational Studies. *Gastroenterology*. 2017;153(2):395-409.e3. doi:10.1053/j.gastro.2017.04.009
29. Codex Alimentarius Commission of FAO/WHO. Draft revised standard for foods for special dietary use for persons intolerant to gluten, FAO/WHO, Geneva 30 June-4 July 2008.
30. COMMISSION REGULATION (EC) No 41/2009 of 20 January 2009 concerning the composition and labelling of foodstuffs suitable for people intolerant to gluten (Text with EEA relevance). *Official Journal of the European Union* 21.1.2009 L 16/3-5
31. Программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации: методические рекомендации / ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России. —М.: б. и., 2019. — 112 с. С. 39-41 ISBN 978-5-6042256-5-3

32. Johnson A.N., Skaff A.N., Senesac L. Medication and Supplement Use in Celiac Disease. *US Pharmacist*. 2014;39(12):44-48
33. Primec M, Klemenak M, Di Gioia D, Aloisio I, Bozzi Cionci N, Quagliariello A, Gorenjak M, Mičetić-Turk D, Langerholc T. Clinical Intervention Using Bifidobacterium Strains in Celiac Disease Children Reveals Novel Microbial Modulators of TNF- α and Short-Chain Fatty Acids. Randomized Controlled Trial. *Clin Nutr* 2019 Jun;38(3):1373-1381. doi: 10.1016/j.clnu.2018.06.931. Epub 2018 Jun 18
34. Chibbar R, Levinus A, Dieleman LA. The Gut Microbiota in Celiac Disease and Probiotics. *Nutrients*. 2019 Oct; 11(10): 2375. Published online 2019 Oct 5. doi:10.3390/nu11102375
PMCID: PMC6836185 PMID: 31590358
35. Vriezinga SL, Auricchio R, Bravi E et al. Randomized Feeding Intervention in Infants at High Risk for Celiac Disease. *N Engl J Med* 2014; 371:1304-1315;
36. Lionetti E, Castellaneta S, Francavilla R et al. Introduction of gluten, HLA status, and the risk of celiac disease in children. *N Engl J Med*. 2014 Oct 2;371(14):1295-1303;

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. Баранов Александр Александрович акад. РАН, профессор, д.м.н.; почетный президент Союза педиатров России, советник руководителя НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН, главный внештатный специалист педиатр Минздрава России
2. д.м.н., проф. Бельмер С.В. - полный член ESPGHAN
3. д.м.н. проф. Боровик Т.Э – полный член ESPGHAN
4. д.м.н. проф. Бушуева Т.В. - полный член ESPGHAN
5. Горелов А.В. член-корр. РАН, профессор, заместитель директора по научной работе ФБУН «Центральный научно-исследовательский институт эпидемиологии» Роспотребнадзора д.м.н., профессор кафедры детских болезней ФГАОУ «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет)
6. Гундобина О.С. кандидат медицинских наук, в.н.с., врач-гастроэнтеролог НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН член Союза педиатров России к.м.н., доцент Дмитриева Ю.А., - полный член ESPGHAN
7. д.м.н., проф. Захарова И.Н - полный член ESPGHAN
8. к.м.н. Звонкова Н.Г. - полный член ESPGHAN
9. д.м.н., проф. Звягин А.А.
10. Кайтукова Е.В. кандидат медицинских наук, главный врач НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН, доцент кафедры факультетской педиатрии педиатрического факультета ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России член Союза педиатров России
11. Комарова Е.В. доктор медицинских наук, заместитель руководителя НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН, врач-гастроэнтеролог, член Союза педиатров России д.м.н., проф. Корниенко Е.А., - полный член ESPGHAN
12. Намазова-Баранова Лейла Сеймуровна., акад. РАН, профессор, д.м.н., президент Союза педиатров России; паст-президент ЕРА/UNEPSA; руководитель НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН, заведующая кафедрой факультетской педиатрии педиатрического факультета ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, главный внештатный детский специалист по профилактической медицине Минздрава России
13. д.м.н. проф. Новикова В.П.
14. д.м.н., проф. Потапов А.С - полный член ESPGHAN
15. д.м.н., проф. Ревна М.О. - полный член ESPGHAN

16. к.ф.н., доцент Романовская И. Э. - президент Национальной ассоциации "Жизнь без глютена"
17. к.м.н., доцент Рославцева Е.А - полный член ESPGHAN
18. д.м.н., проф. Скворцова В.А. - полный член ESPGHAN
19. д.м.н. Сурков А.Н
20. Ткаченко Михаил Арнольдович, к.м.н., педиатр, гастроэнтеролог, главный внештатный гастроэнтеролог Комитета по Здравоохранению Ленинградской области, доцент кафедры поликлинической педиатрии имени академика А.Ф. Тура Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета.
21. д.м.н., проф. Фисенко А.П. – президент Профессиональной общественной организации (ассоциации) детских врачей «Инициатива специалистов педиатрии и неонатологии в развитии клинических практик»
- д.м.н., проф. Хавкин А.И. – полный член ESPGHAN

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Настоящие рекомендации предназначены для применения медицинскими организациями и учреждениями федеральных, территориальных и муниципальных органов управления здравоохранением, систем обязательного и добровольного медицинского страхования, другими медицинскими организациями различных организационно-правовых форм деятельности, направленной на оказание медицинской помощи.

Настоящие рекомендации устанавливают виды, объем и индикаторы качества медицинской помощи детям с целиакией.

Клинические рекомендации созданы на основании систематического обзора литературы 1990-2020 гг. Medline (Pubmed version), Embase (Dialog version) и Cochrane Library databases, а также международных клинических рекомендаций по диагностике, лечению и ведению детей с целиакией.

Оценка качества доказательств и силы рекомендаций применения медицинских технологий проводилась в соответствии с унифицированной шкалой, приведенной в таблицах 1-3.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Педиатры;
2. Диетологи;
3. Врачи общей врачебной практики (семейные врачи);
4. Детские гастроэнтерологи
5. Врачи-эндоскописты
6. Врачи-патоморфологи
7. Врачи клинической лабораторной диагностики;
8. Студенты медицинских ВУЗов;
9. Обучающиеся в ординатуре и интернатуре.

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

| УДД | Расшифровка |
|-----|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1 | Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа |
| 2 | Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа |

| | |
|---|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 3 | Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования |
| 4 | Несравнительные исследования, описание клинического случая |
| 5 | Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов |

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

| УДД | Расшифровка |
|-----|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1 | Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа |
| 2 | Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа |
| 3 | Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования |
| 4 | Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль» |
| 5 | Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов |

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

| УУР | Расшифровка |
|-----|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| А | Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными) |
| В | Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными) |
| С | Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными) |

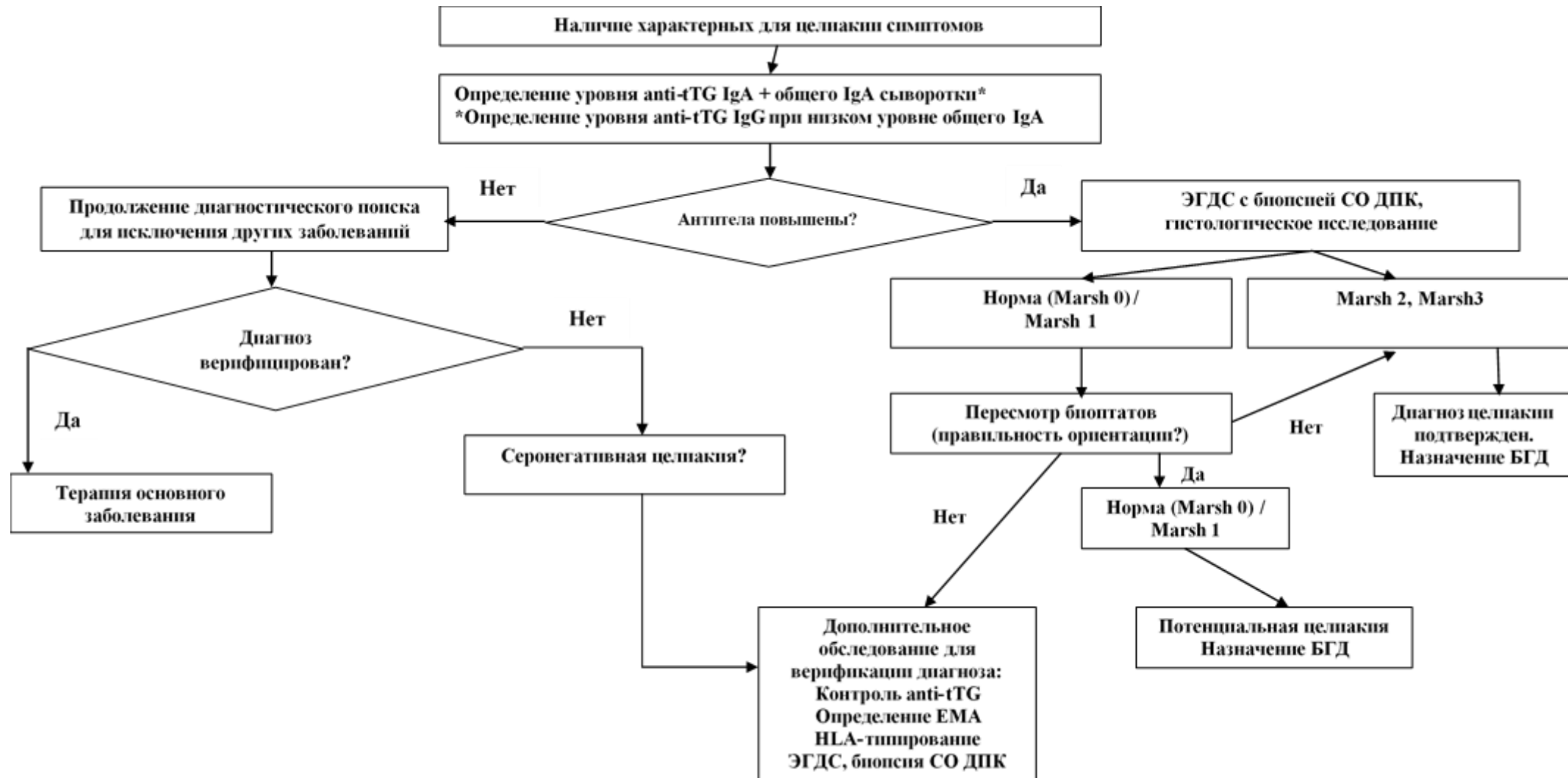
Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым клиническим рекомендациям, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

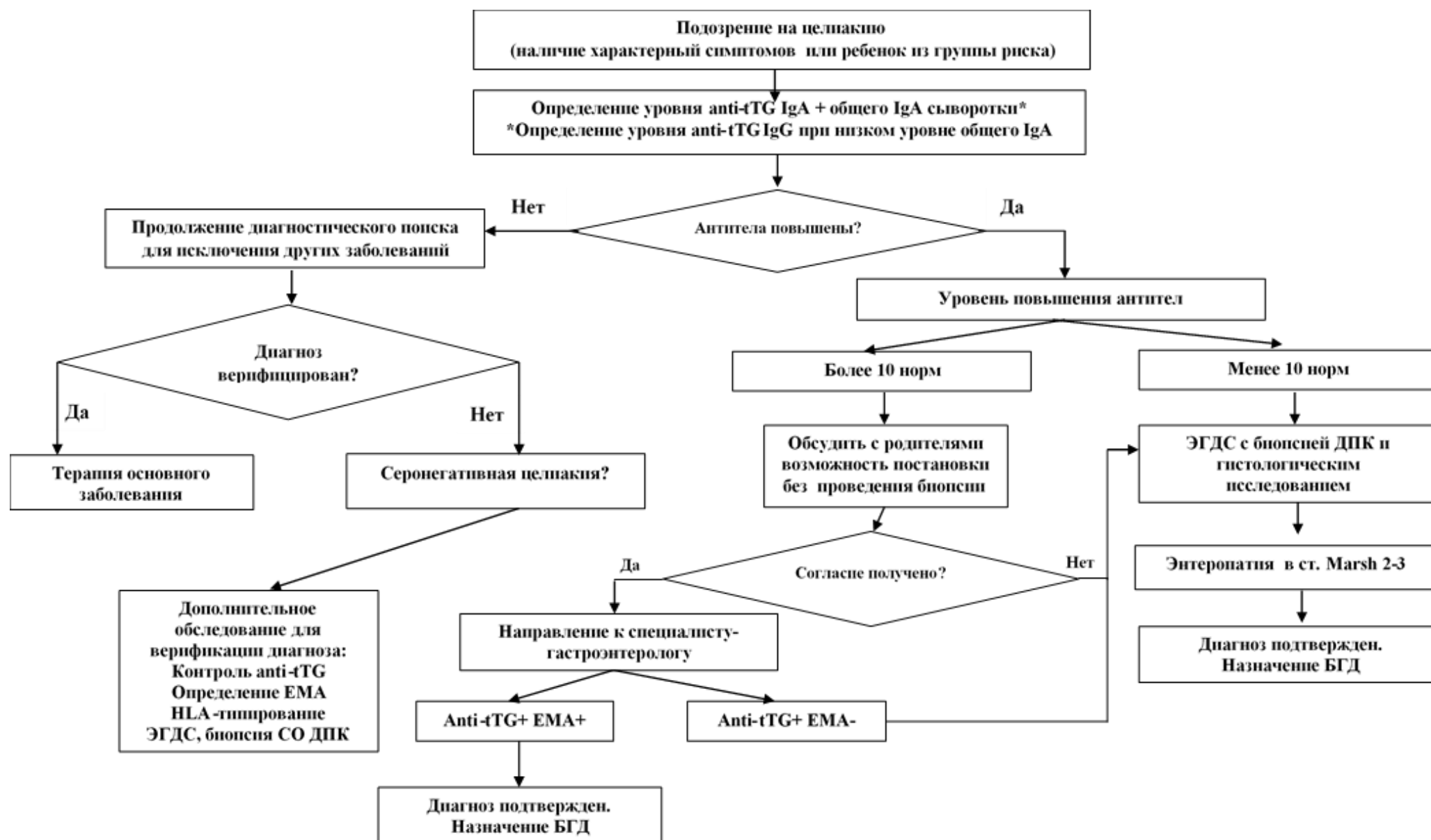
Приложение Б

Врач может выбрать один из предложенных алгоритмов, в зависимости от имеющихся диагностических возможностей и особенностей пациента

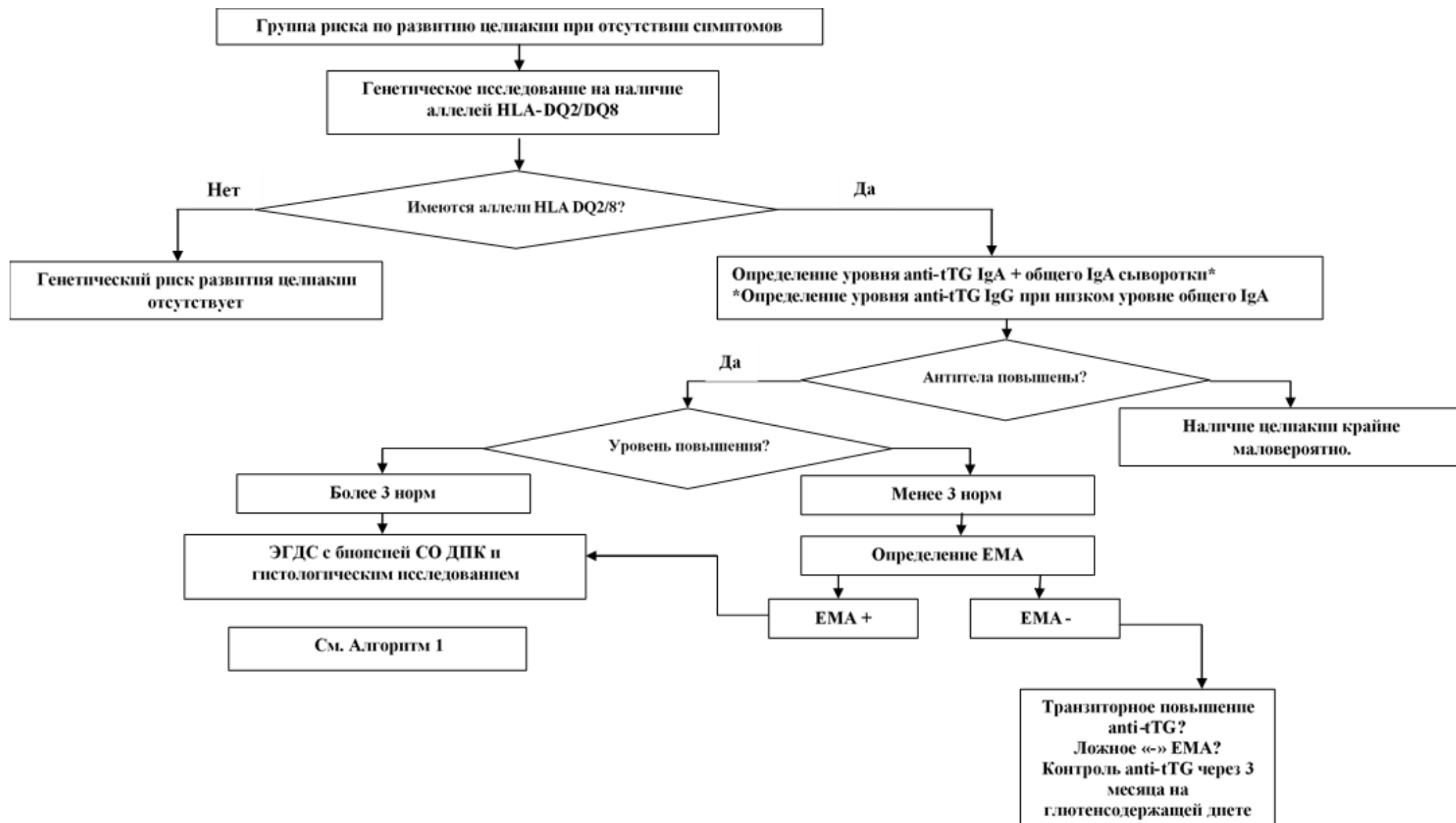
Алгоритм 1: Алгоритм действий врача при подозрении на целиакию



Алгоритм 2: Алгоритм действий врача при подозрении на целиакию в соответствии с критериями ESPGHAN 2019



Алгоритм 3: алгоритм обследования пациента из группы риска по целиакии, в соответствии с критериями ESPGHAN 2019



Приложение В. Информация для пациента

Что такое целиакия?

Целиакия—наследственное полисиндромное заболевание, характеризующееся атрофией слизистой оболочки тонкой кишки под воздействием глютена (белка пшеницы, ржи, ячменя) и полным восстановлением слизистой при устранении из пищи токсичных продуктов.

Частота целиакии велика и составляет в популяции 1 случай на 100 человек по среднеевропейским данным. Проявления целиакии индивидуальны, неслучайно в медицинской литературе целиакию называют "Великий Мим", так как ее проявления и осложнения разнообразны, в зависимости от индивидуальных особенностей организма. У каждого человека с целиакией, пока не установлен диагноз, свои симптомы заболевания: кто-то страдает от болей в животе, кого-то замучили поносы, другого, наоборот, стойкие запоры, одни жалуются на отсутствие аппетита, другие - на гипераппетит, может быть отставание веса и роста, некоторые больные жалуются на боли в костях. Встречаются самопроизвольные переломы, агрессивное поведение, замкнутость, апатия, депрессивные состояния, сильные головные боли, мигрени, кожный зуд, аллергические поражения кожи и органов дыхания, частые вирусные заболевания, анемии, носовые кровотечения и даже ожирение. **Если не поставлен вовремя диагноз**, дети и взрослые годами наблюдаются у гастроэнтеролога, эндокринолога, дерматолога, аллерголога, ортопеда, гематолога, неоднократно госпитализируются в инфекционные, эндокринные, гастроэнтерологические, аллергологические, травматологические, неврологические и даже реанимационные и психиатрические отделения стационаров. При наличии ассоциированных с целиакией аутоиммунных и онкологических заболеваний (таких как аутоиммунный тиреоидит, ревматоидный артрит, сахарный диабет, аутоиммунный гепатит, идиопатическая кардиомиопатия, ювенильные кровотечения, хроническая невынашиваемость беременности, остеопороз, лимфома тонкой кишки, аденокарцинома желудка, сквамозный рак пищевода и др.) значительно ухудшается качество жизни больных и, соответственно, во много раз удорожается лечение. Поздно диагностированная целиакия часто приводит к инвалидизации больного.

Для правильной постановки диагноза целиакии

необходимо комплексное этапное обследование, включающее: определение специфических антител (к тканевой трансглутаминазе, эндомизию, деамидированным пептидам глиадина), Для подтверждения диагноза часто требуется проведение гастроскопии с гистологическим исследованием биоптатов тонкой кишки и генетическое исследование гаплотипов HLA DQ2/DQ8, Своевременный диагноз позволяет улучшить качество жизни и значительно сэкономить государственные средства, расходуемые на больничные листы, амбулаторное и стационарное лечение больных.

Лечение целиакии

Единственное лечение целиакии— строгая пожизненная безглютеновая диета, в которой пшеница, рожь, ячмень и изделия, их содержащие, заменены злаками без глютена (клейковины), а именно — кукурузой, рисом, гречневой крупой, просом (пшено) и другими альтернативными безглютеновыми продуктами. Больной должен пожизненно соблюдать безглютеновую диету, так как прием даже **100 мг глютена вызывает атрофию кишечных ворсинок** и возвращение симптомов заболевания.

При установлении диагноза начинается новый этап жизни больного на безглютеновой диете - больше социальный, чем медицинский.

Врач рекомендовал вам безглютеновую диету

О чем нужно помнить?

1. Не нужно впадать в панику! Лучше лечиться питанием, чем таблетками.
2. Глютен (клейковина) — отдельный вид белков, содержащихся в пшенице, ржи и ячмене. Обеспечивает тесту эластичность и клейкость, а готовым изделиям — мягкость и упругость. Часто применяется в качестве влагоудерживающего и вкусового компонента в мясных, рыбных полуфабрикатах и колбасных изделиях.. Глютен может содержаться явно (в продуктах из пшеницы, ржи и ячменя), скрыто (добавка в полуфабрикаты и продукты промышленного производства) и случайно (например, при совместном хранении).
3. Всегда читайте на этикетке состав продукта. Не покупайте продукт, если в составе указаны: пшеничная мука, ржаная мука, ячменный солод, манная крупа, вафельная крошка, панировочные сухари и др. производные из пшеницы, ржи и ячменя.
4. Для маркировки безглютеновых продуктов используется значок «перечеркнутый колос»



RU-001-001 или надпись «не содержат глютена, без глютена, gluten-free». К сожалению, не все продукты, на этикетке которых указано БЕЗ ГЛЮТЕНА, действительно его не содержат. Не все производители проверяют на содержание глютена сырье, из которого сделан продукт. Не стесняйтесь задать вопрос о наличии глютена в данном продукте производителю или представителям Общества больных целиакией. Возможно, они располагают точной информацией и о продукте, и о его производителе.

5. Глютен может также содержаться в лекарствах, назначенных вам врачом. Не ожидайте от врача, что он знает состав всех препаратов, существующих в мире. Проявите самостоятельность и не покупайте лекарства, пока не проверите их состав. Состав дополнительных компонентов прочитайте в листовке с инструкцией, прилагаемой к каждому

лекарству. Сегодня добросовестные фармкомпании тщательно прописывают не только состав самого лекарства, но и состав его оболочки, капсулы. Что должно вас насторожить? Наличие таких ингредиентов, как пшеничная мука, пшеничный крахмал, ростки пшеницы, ячменный солод.

6. Социальная поддержка больных целиакией в РФ

Безглютеновые продукты (печенье, макароны, хлеб из рисовой, кукурузной муки и крахмала, другая выпечка) дороги. Их стоимость в 3 - 20 раз выше стоимости аналогичных мучных продуктов. Соответственно, и детям, и взрослым с диагнозом «целиакия» для поддержания уровня качества жизни необходима социальная поддержка.

7. На федеральном уровне социальную поддержку (бесплатный набор безглютеновых продуктов) имеют дети-инвалиды с диагнозом «целиакия»

Приказом Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 9 января 2007г. N 1 «Об утверждении Перечня изделий медицинского назначения и специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи» были определены и конкретизированы (приведено указание торгового наименования) «Специализированные продукты лечебного питания для детей, страдающих целиакией» с указанием возраста предоставления. Поправкой к 178-ФЗ от 18.10.2007 N 230-ФЗ организация размещения заказов на поставки лекарственных средств, изделий медицинского назначения, а также специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов отнесена к полномочиям РФ в области оказания государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, переданным для осуществления органам государственной власти субъектов РФ. Это означает, что субъекты РФ самостоятельно должны определять объемы и размеры натуральной помощи в виде предоставления бесплатного лечебного питания детям-инвалидам с целиакией.

В отдельных регионах дети с целиакией, не имеющие статуса инвалида, получают социальную поддержку от правительств региона (Санкт-Петербург, Ставрополь, Новосибирская область, Вологодская область, Свердловская область) .

Пирамида здорового питания.

Принцип пирамиды — не новость в мире здорового питания. Для здорового и сбалансированного питания наша безглютеновая пирамида также разделена на 4 группы:

1. зерновые

2. овощи и фрукты
3. молочные продукты, мясо, рыба, орехи
4. напитки, приправы, жиры

1. Зерновые

В основании безглютеновой пирамиды питания находятся продукты, происходящие из злаков: риса, кукурузы, проса (пшеница), гречки, киноа. Так называемые безглютеновые продукты — хлеб, булочки, макароны, смеси для выпечки и др. — производят из риса, кукурузы, пшеницы, гречки специально для людей на безглютеновой диете.

Не забывайте обращать внимание на состав продуктов из данных злаков, т.к. в продукте в качестве ингредиента можно встретить глютенсодержащий ячменный солод (его часто используют при производстве кукурузных палочек, кукурузных хлопьев, сухих завтраков из рисовых и кукурузных шариков).

Будьте также внимательны при покупке готовых продуктов из гречки и пшеницы. К сожалению, проверка некоторых партий готовых каш из данных злаков показала в них большое количество глютена. Загрязнение глютенем может происходить при неправильном хранении либо при транспортировке сырья.

2. Овощи и фрукты

Можно есть все овощи и фрукты. Они все без глютена. Для правильного, сбалансированного питания они должны быть разнообразны и употреблять их в пищу необходимо равномерно на протяжении дня. Главное, чтобы они были натуральные! Их можно тушить, варить, жарить, запекать, готовить на гриле.

НО: без панировки, без кляра, без соуса с добавлением муки. Обратите внимание, что овощная заправка для некоторых супов (русских щей, борща, например) согласно технологическим картам, в ресторанах, кафе и столовых обычно пассеруется с мукой.

Сухофрукты для защиты от плесени часто обрабатывают мучным клейстером.

Замороженные овощи, фрукты, ягоды могут использоваться в рационе. Исключение — замороженный «картофель-фри» и сложные готовые замороженные блюда.

Пшеничную муку или манную крупу могут содержать овощные и фруктовые консервы, в т.ч. томатные пасты, кетчупы, баклажанная и кабачковая икра, детские фруктово-молочные, фруктово-творожные десерты (зависит от рецептуры производителя).

3. Продукты, содержащие белок. Без опасения можно употреблять яйца, молоко*, кисломолочные продукты (кефир, простоквашу, ряженку, натуральные йогурты) сливочное масло, натуральный творог, натуральную сметану, твердый сыр, мясо, птицу, рыбу, морепродукты. Также

как и овощи, можем готовить мясо и рыбу в любом виде — тушить, варить, жарить, запекать, готовить на гриле.

«Скрытый» глютен могут содержать (в зависимости от рецептуры производителя) вареные колбасы, сосиски, мясные деликатесы, полуфабрикаты из измельченного мяса и рыбы, многие мясные, рыбные консервы, в особенности в томатном соусе. Имитации морепродуктов - «крабовые палочки», «крабовое мясо», как правило, содержат глютен.

- ***Цельное молоко может вызывать у некоторых пациентов с целиакией вздутие живота, повышенное газообразование, боли в животе, разжижение стула.** Это связано с недостаточной активностью фермента лактазы, которая, как правило, бывает снижена в течение первых 6 – 12 месяцев после начала соблюдения безглютеновой диеты (БГД). Активность лактазы восстанавливается по мере восстановления нормальной структуры кишечных ворсинок под влиянием БГД. Но у некоторых людей сохраняется непереносимость лактозы – это наследственно обусловленная первичная гиполактазия (взрослых). Для таких людей выпускается безлактозное молоко. Как правило, небольшое количество кисломолочных продуктов (100 – 150 мл на прием) они переносят. Лактозу практически не содержат твердые сыры, «сухой» творог, сливочное масло.

Какие продукты из линейки молочных продуктов могут вызвать у нас сомнения? Творожная масса, сырнй продукт, некоторые йогурты (в особенности с фруктовыми наполнителями) , творожные и плавленые сырки. К сожалению, некоторые производители при производстве данных продуктов по той или иной причине добавляют в состав муку либо крахмал. Муку также можно обнаружить в твороге, в сметане и даже в молоке (чаще у частных продавцов, на рынках).

Все орехи — миндаль, грецкие орехи, бразильский орех, арахис и др. — без глютена. Обращайте внимание на орехи «в обсыпке» — для «удержания» на орехах соли либо сахара часто используется пшеничная мука.

Ценным источником растительного белка являются бобовые – фасоль, горох, чечевица, соя, нут, маш и т.п. Бобовые и мука из них не содержат глютена. Однако в первые месяцы – год безглютеновой диеты следует от них воздержаться, так как содержащиеся в них сложные углеводы могут усиливать газообразование и даже диарею.

4. Напитки, приправы, жиры

На вершину пирамиды безглютенового питания мы разместили напитки (чай, кофе, какао), в том числе, сладкие напитки (соки, морсы), растительные жиры и приправы.

ЧАЙ

Традиционный простой чай — черный или зеленый — производится из листьев растения *Camillia Sinensis*, которое не относится к зерновым, содержащим глютен. Таким образом, обычный чай не

содержит глютен, при условии, что он не подвергался перекрестному загрязнению клейковиной в процессе обработки.

Однако не весь чай изготовлен из *Camillia sinensis*, и есть разновидности чая (быстрорастворимые), которые могут содержать ячменный солод в качестве подсластителя, в то же время есть т.н. «настоящий» чай, имеющий ароматизаторы на основе зерна (чаще всего из ячменя).

КОФЕ

Кофе натуральный — в зернах, молотый, гранулированный — не содержит глютен.

Кофейные напитки, ячменный кофе, злаковый кофе содержат глютен.

КАКАО

Какао натуральное — не содержит глютен.

Какао растворимое, гранулированное, какао-напиток может содержать глютен.

СОКИ, МОРСЫ

Натуральные соки, морсы, напитки глютен не содержат.

ПРИПРАВЫ, СПЕЦИИ, ПРЯНОСТИ, СЛАДОСТИ:

Все «несложные» однокомпонентные приправы (из 1 ингредиента) (укроп, петрушка, соль, перец, лук, сушеная морковь и т. п.) глютена не содержат.

Нужно опасаться приправ из нескольких ингредиентов. Мука может добавляться в смеси специй (как магазинных, так и продающихся на рынках) как анти-слеживающий агент. Внимательно читайте состав ванильного сахара, сахарной пудры, корицы и других пряностей. Пшеничная мука в их составе очень популярна.

Внимание! Соевые соусы и все соусы на его основе (Терияки, например), приготовленные по традиционной рецептуре, содержат глютен. Глютен могут содержать: некоторые виды уксусов и салатных соусов, майонезов; маргарины с глютен-содержащими стабилизаторами; концентрированные сухие супы, бульонные кубики, картофельное пюре быстрого приготовления; картофельные и кукурузные чипсы; карамель, соевые и шоколадные конфеты с начинкой, восточные сладости (например, чурчхела, козинаки, рахат-лукум), повидло промышленного производства.

РАСТИТЕЛЬНЫЕ ЖИРЫ

Натуральное растительное масло (оливковое, кукурузное, соевое, подсолнечное, рапсовое, тыквенное, льняное, виноградной косточки, грецкого ореха) не содержит глютен.

Из растительных масел под запретом только масло из проростков пшеницы.

НА ЧТО НАДО ОБРАТИТЬ ВНИМАНИЕ:

1. Перекрестное загрязнение глютенем пищи, которую готовим дома. Безглютеновые продукты для больного целиакией должны храниться отдельно от продуктов для остальных членов семьи либо в отдельном шкафу, либо на отдельной полке.

Больной целиакией должен иметь свою отдельную посуду для приготовления и пищи и еды, разделочные доски, ножи, дуршлаг, сито и т.п., которые должны храниться отдельно от посуды других членов семьи. Некоторые семьи предпочитают соблюдать безглютеновую диету все вместе.

2. Покупаемые продукты с надписью «без глютена» и продукты со значком «перечеркнутый колос» без регистрационного номера. Всегда читайте состав продукта! Самое безопасное - покупайте продукты, на упаковке которых есть значок Перечеркнутый колос с регистрационным номером. Перечень всех российских продуктов со значком найдите на сайте перечеркнутыйколос.рф. Список продуктов зарубежных производителей смотрите на сайте aoecs.org. Международными организациями установлено предельно допустимое содержание глютена в безглютеновых продуктах - < 20 ppm.

3. Учитывайте потребности Вашего ребенка при приготовлении пищи для всей семьи, например, когда Вы готовите макароны для всей семьи, сварите для него безглютеновые макароны. Постарайтесь сделать так, чтобы Ваш ребенок соблюдал диету сознательно. Он должен сам согласиться с необходимостью ограничения в своем питании. Пусть он помогает готовить себе кашу, завтрак для школы, пусть сам выбирает себе рецепты для торта и печенья, а потом поможет Вам их приготовить. Не разрешайте ребенку даже пробовать запрещенные ему продукты. В дальнейшем они могут стать его сильным искушением. Часто невольными «врагами» становятся старшие члены семьи – бабушки и дедушки, которые просто не понимают, как их внук вырастет без хлеба. Если Вам не удастся объяснить принципы диеты ребенка родным и знакомым, попросите помочь в этом своего врача. Научите ребенка справляться с ответами на вопросы друзей о его диете. Желание съесть то, что едят одноклассники, может быть очень сильным, но ему придется с ним бороться. Не забудьте поговорить с ним об этом до того, как он пойдет в школу. Несомненным является тот факт, что ребенок должен быть внимательным в еде, однако это не должно влиять на его сферы в жизни. Он должен иметь возможность куда-либо выезжать, участвовать в групповых занятиях и спортивных играх. Надо научить его действовать так, чтобы он почти не отличался от других – здоровых детей. Некоторым детям совсем не мешает, что они не могут есть все то, что едят другие, однако есть дети, которые из-за этого чувствуют себя глубоко несчастными. Думается, отношение детей к собственной диете зависит в большей степени от взрослых – врачей, родителей и педагогов.

ПИТАНИЕ ВНЕ ДОМА:

Путешествия:

Если путешествуете индивидуально, желательно не выбирать отель, в котором предоставляют континентальный завтрак (если только он не безглютеновый). Лучше жить в отеле, в котором завтрак - шведский стол, т.к. всегда можно выбрать что-либо без глютена (овощи, фрукты, сыр, рыбу и др.).

Заказывая турпоездку, не забудьте заранее оговорить с туроператором безглютеновую диету в той гостинице, в которой будете останавливаться. При этом помните, что немногие туроператоры понимают, что такое «без глютена». Самые просвещенные в безглютеновом образе жизни страны - Италия, Финляндия, Испания. У вас не будет проблем ни с отелем, ни с рестораном, ни с покупкой продуктов. Неплохо знают об этой проблеме и развивают проект «Eating out» в Польше, Чехии, Германии, Франции, Ирландии, Австрии. В России самый комфортный город с этой точки зрения Санкт -Петербург.

На прогулке:

Вы или ваш ребенок на безглютеновой диете? Планируйте заранее ваше питание, если идете прогуляться по городу. Всегда берите с собой разрешенные безглютеновые продукты. Не рассчитывайте купить их по пути или перекусить в ближайшем кафе. Увы, часто бывает так, что в меню, кроме чая или кофе, вы не найдете ничего без глютена. Ребенку лучше брать с собой в дорогу чуть больше безглютеновых продуктов, чем ему потребуется.

Питание в детском саду:

Если в вашем городе нет детского сада с безглютеновым меню, ищите родителей с подобной проблемой, объединяйтесь по территориальному принципу и обращайтесь в местные отделы образования с просьбой об образовании подобных групп.

Питание в школе:

Как организовать питание школьника на диете самостоятельно? Увы, ничего, кроме ланч-боксов с бутербродами и термосов для горячей пищи пока не придумано. Если хотите, чтобы ребенок получал горячее питание в школе, и вы доверяете школьной кухне, обсудите организацию питания без глютена с руководством школы и зав. школьной столовой. **ОЧЕНЬ ВАЖНО!!!** Обсудите диету ребенка с его учителем в школе, с родителями класса. Можно не пугать их неизвестным словом «целиакия». Достаточно объяснить особенности питания «аллергией на муку». Обсуждайте покупку для класса «съедобных» подарков. Лучше взять эту обязанность на себя. Научите ребенка справляться с ответами на вопросы друзей о его диете. Желание съесть то, что едят одноклассники, может быть очень сильным, но ему придется с ним бороться. Не забудьте поговорить с ним об этом до того, как он пойдет в школу. Диета Вашего ребенка никогда не должна мешать ему участвовать в экскурсиях, походах и поездках класса.

Питание в больнице.

В период прохождения стационарного лечения больные должны обеспечиваться необходимым питанием, лечением и уходом за счет средств Фонда обязательного медицинского страхования. В случае, если в стационаре не смогли обеспечить вас безглютеновым питанием, обращайтесь в Территориальный фонд ОМС. Помните, что в стационарах средний медперсонал (а нередко и врачи – не гастроэнтерологи) редко осведомлены о том, что такое «целиакия» и «безглютеновая диета»

Покупка безглютеновых продуктов в России и за границей:

Доверяйте только продуктам со значком «Перечеркнутый колос» и регистрационному номеру под ним. На продукте также должна быть надпись без глютена или не содержит глютен, gluten free, glutenfrei, glutenfri, gliadinfri, sin gluten, sans gluten, senza glutine.

Перечень гарантированно безглютеновых продуктов размещен на сайте перечеркнутыйколос.рф (Россия) и на сайте Ассоциации Европейских обществ целиакии (aoecs.org)

Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Не применяются