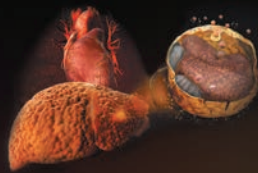


ДЕФИЦИТ ЛИЗОСОМНОЙ КИСЛОЙ ЛИПАЗЫ (ДЛКЛ)

ИСКЛЮЧИТЕ ДЛКЛ



ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ДЛКЛ^{1,2}

ИНФАНТИЛЬНАЯ ФОРМА ДЛКЛ (БОЛЕЗЬ ВОЛЬМАНА)

Возраст манифестации 0-6 мес

- Увеличение объема живота, гепато/спленомегалия
- ↑АЛТ/АСТ
- Дефицит массы тела, задержка роста
- Срыгивания/рвота
- Диарея/стеаторея
- Увеличение и кальцификаты надпочечников (на КТ)
- Интермиттирующая лихорадка
- Анемия, тромбоцитопения
- Повышение ЛДГ, ферритина
- Повышение уровня общего холестерина
- ↑ЛПНП / ↓ЛПВП / ↑ТГ

ФОРМА ДЛКЛ У ДЕТЕЙ И ВЗРОСЛЫХ (БНЭХ)

Возраст манифестации >6 мес

- Гепатомегалия
- ↑АЛТ/АСТ
- Повышение уровня общего холестерина
- ↑ЛПНП / ↓ЛПВП / ↑ТГ
- Спленомегалия
- Стеатоз/фиброз/цирроз печени (на УЗИ или КТ)
- Микровезикулярный стеатоз (биопсия)
- Персистирующая диарея, синдром мальабсорбции

ОПРЕДЕЛИТЕ АКТИВНОСТЬ ЛИЗОСОМНОЙ КИСЛОЙ ЛИПАЗЫ!

ПО ВОПРОСАМ ЛАБОРАТОРНОЙ ДИАГНОСТИКИ ОБРАЩАЙТЕСЬ ПО ТЕЛЕФОНУ

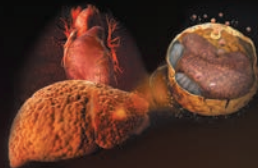
8-800-301-06-51

АЛТ – аланинаминотрансфераза; АСТ – аспаратаминотрансфераза; ЛПНП – липопротеины низкой плотности; ЛПВП – липопротеины высокой плотности; ТГ – триглицериды; ЛКЛ – лизосомная кислая липаза; БНЭХ – болезнь накопления эфиров холестерина.

1. Адаптировано из: Агеева Н.В., Агапова И.А., Амелина Е.Л. и др. Прогрессирующее заболевание печени: дефицит лизосомной кислой липазы (клинические наблюдения) // РМЖ. 2018. № 5(II). С. 96 – 103. 2. Адаптировано из: Дегтярева А.В. и др. Болезнь Вольмана – тяжелая младенческая форма дефицита лизосомной кислой липазы // Неонатология: Новости. Мнения. Обучение. – 2019. – Т. 7. – № 2 (24).

ДЕФИЦИТ ЛИЗОСОМНОЙ КИСЛОЙ ЛИПАЗЫ (ДЛКЛ)

ИСКЛЮЧИТЕ ДЛКЛ



АНАЛИЗ АКТИВНОСТИ ЛКЛ ПРОВОДИТСЯ В СУХИХ ПЯТНАХ КРОВИ
(МОЖНО ИСПОЛЬЗОВАТЬ ФИЛЬТР ДЛЯ НЕОНАТАЛЬНОГО СКРИНИНГА)

РЕКОМЕНДОВАННАЯ ТЕХНИКА ВЗЯТИЯ КРОВИ НА АНАЛИЗ АКТИВНОСТИ ЛКЛ В СУХИХ ПЯТНАХ³

1 Взять кровь на анализ

Кровь из пальца или вены.
Кровь из вены с ЭДТА должна быть нанесена на фильтр **не позднее, чем через 6 ч** после взятия

2 Нанести внутрь каждого кольца на фильтре по 1-2 капли крови



3 Образцы крови на фильтре необходимо высушить в темном месте в течение 3-4 часов

Кровь, нанесенная на фильтр, должна высохнуть полностью! Образец нельзя нагревать и подвергать прямому попаданию солнечных лучей

4 После высыхания крови фильтр упаковать в пакет с осушителем и отправить в лабораторию с заполненными **направлением на анализ и информированным согласием пациента. Если информация не будет полностью внесена в документы, то лаборатория не сможет принять образец в работу.**

**Для получения дополнительной информации
по заболеванию обращайтесь:
medinfo.russia@swixxbiopharma.com**