

# Ацетонемічний стан. Діагностика Диференційна діагностика. Лікування.

2015-2016 н.р.

# Патогенез ацетонемического синдрома

В генезе ацетонемического синдрома ведущая роль отводится особенностям обмена веществ – высокой лабильности процессов образования энергии в организме

# Энергетический обмен

- \* Организм человека получает энергию путем метаболизма углеводов, жиров и белков, получаемых из пищи, в первую очередь, из **ГЛЮКОЗЫ**
- \* Глюкоза накапливается в организме, прежде всего в печени, в виде гликогена.
- \* Запасы гликогена в печени невелики даже у взрослых, у детей — незначительные
- \* Если пищи мало или ее нет, организм, израсходовав глюкозу, восполняет дефицит, расходуя ранее сделанные запасы – сначала гликоген, затем жир.

Образованные из распадающихся жиров свободные жирные кислоты поступают в печень, где из них образуются



# Кетоз- физиологический процесс до определенной степени

- \* Кетоновые тела ( кетокислоты), усваиваются мозгом и другими тканями с ограниченными метаболическими возможностями и служат **заменой глюкозе**.
- \* Кетоновые тела в **большом количестве** токсичны для организма, в первую очередь, для нервной системы, ЖКТ
- \* Как следствие токсикоза и стимулирования центра насыщения, возникает рвота

- 
- \* Таким образом, усиленный **кетогенез** изначально представляет собой не патологическое расстройство энергетического обмена, а **компенсаторно–приспособительную реакцию**.
  - \* Под влиянием внешних факторов (болезнь, голодание, физическая нагрузка, хроническое недоедание, токсикоз), чрезмерно выраженные компенсаторные реакции приобретают патологический характер, превращаясь в так называемые болезни адаптации.

# Кетоз и кетоацидоз

- \* Ацидоз, в том числе **кетоацидоз**, это однозначно патологическое состояние, а именно форма нарушения кислотно–щелочного состояния организма, когда происходит сдвиг соотношения между анионами кислот и катионами оснований в сторону увеличения анионов .

## Лабораторные критерии ацидоза

- \* **pH крови ниже 7,35**
- \* концентрация стандартного бикарбоната сыворотки крови менее 21 ммоль /л.

# Состояния, сопровождающиеся кетонурией

Сахарный  
диабет

Безуглеводная  
диета

Гликогенозы I,  
II, IV типов

Множественная  
рвота

Инфекционный  
токсикоз

Интоксикация

Физическая  
нагрузка

Эмоциональный  
стресс

Длительное  
голодание

# Клиника ацетонемического синдрома

- \* **Клиника основного заболевания**
- \* Тошнота и рвота
- \* Появление фруктового запаха изо рта
- \* Клиника эксикоза: сухость кожи и слизистых, олигурия
- \* В тяжелых случаях – нарушения кровообращения, неврологические нарушения

# Диагностика ацетонемического синдрома

- \* Обнаружение кетоновых тел в моче (кетонурия).
- \* В норме кетоновые тела в моче не обнаруживаются. Их появление свидетельствует о нарушениях в обмене жиров и углеводов.

# Диагностика кетонурии в амбулаторных условиях

- \* Экспресс диагностические **тест-полоски** для определения кетоновых тел
  - \* «Урискан» «КетоФан»,
  - \* «Ацетонтест»



# Лечение ацетонемического синдрома

- \* Лечение направлено на коррекцию ацидоза, кетоза, дегидратации и дисэлектrolитемии.
- \* Содовые клизмы 1% 1-2 раза в сутки 100 -150 мл/год ЖИЗНИ

# Питание при ацетонемическом синдроме

## Диета «BRAT» :

**B**ananas – бананы

**R**ice – рис

**A**pplesauce – пюре из печеного яблока

**T**oast – подсушенный хлеб

BRATT (плюс Tea - чай)

BRATTY (плюс Yogurt - йогурт)

Чай с сухариками.

Картофельное пюре, холодный нежирный кефир.

# Оральная регидратация

- \* Глюкозо-солевые растворы каждые 10 -15 мин.
- \* Комбинировать с негазированной щелочной минеральной водой, холодным чаем с лимоном, компотом из сухофруктов.

# Рассчет жидкости

При нетяжелом обезвоживании:

\* Объем жидкости в первые 4 часа =

**Масса тела x 40 (мл)**

Суточный объем жидкости для оральной регидратации =

**100-130 мл /кг массы тела.**

29.01.2013 р. № 59

УНІФІКОВАНІ КЛІНІЧНІ ПРОТОКОЛИ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ  
ДІТЯМ ІЗ ЗАХВОРЮВАННЯМИ ОРГАНІВ ТРАВЛЕННЯ

# Рассчет жидкости

При средней тяжести обезвоживания

\* Объем жидкости в первые 4 часа =

**Масса тела x 75 (мл)**

\* Суточный объем жидкости для оральной регидратации =

**150-200 мл /кг массы тела.**

\* При необходимости - комбинация с парентеральной регидратацией.

29.01.2013 р. № 59

**УНІФІКОВАНІ КЛІНІЧНІ ПРОТОКОЛИ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ  
ДІТЯМ ІЗ ЗАХВОРЮВАННЯМИ ОРГАНІВ ТРАВЛЕННЯ**

# Парентеральна регідратація

- \* **Детям до 12 місяців** – в/в введення до 20 - 30 мл/кг маси розчину Рінгера –лактата в течение 1 часа неотложной помощи .
- \* Затем – еще до 70 мл/кг масы в течение 5 часов.

29.01.2013 р. № 59

УНІФІКОВАНІ КЛІНІЧНІ ПРОТОКОЛИ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ  
ДІТЯМ ІЗ ЗАХВОРЮВАННЯМИ ОРГАНІВ ТРАВЛЕННЯ

# Парентеральная регидратация

- \* **Детям от 12 месяцев до 5 лет** – в/в введение до 20 - 30 мл/кг массы раствора Рингера –лактата в течение первых 30 мин. неотложной помощи.
- \* Затем – еще до 70 мл/кг массы в течение 2,5 часов.

29.01.2013 р. № 59

УНІФІКОВАНІ КЛІНІЧНІ ПРОТОКОЛИ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ  
ДІТЯМ ІЗ ЗАХВОРЮВАННЯМИ ОРГАНІВ ТРАВЛЕННЯ

# Инфузионная терапия

В качестве инфузионных растворов используются 5-10% раствор глюкозы с инсулином и кристаллоидные натрийсодержащие растворы (0,9% раствор натрия хлорида, раствор Рингера) в соотношении 1:1 или 2:1 с учётом показателей водно-электролитного обмена.

В комплексной инфузионной терапии применяют

- \* кокарбоксилазу (50-100 мг/сут),
- \* 5% раствор аскорбиновой кислоты (2-3 мл/сут).

При гипокалиемии - коррекция уровня калия (калия хлорид 7,5% раствор 1 мл/кг в 100 мл 5% глюкозы в/в капельно).

# Ксилат

Полифункциональный инфузионный раствор,  
содержащий:

- \*Ксилитол
- \*Натрия ацетат
- \*Сбалансированный комплекс электролитов

# Ксилат

Механизм действия:

- \* **Уменьшает количество жирных кислот, способных к окислению до ацетил-КоА.**
- \* **Повышает образование НАДФН, обуславливая снижение ацетил-КоА.**
- \* **Усиливает образование пирувата, что способствует окислению ацетил-КоА в цикле Кребса.**
- \* **Усиливает синтез гликогена в печени, что уменьшаем мобилизацию жира на периферии.**
- \* **Стимулирует секрецию инсулина.**

# Ксилат – применение при кетозе

- \* Дети 1 -12 лет: 15-20 мг/кг/сут со скоростью 5мл/кг/час.
- \* Взрослые (субкомпенсированный кетоз): 5 – 6 мг/кг/сут со скоростью 50 -70 кап/мин.
- \* Взрослые (декомпенсированный кетоз): 7 – 8 мг/кг/сут со скоростью 50 -70 кап/мин.

# Бетаргин

- \* Бетаргин— соединение аргинина и бетаина.
- \* **Аргинин** — аминокислота, которая участвует в метаболизме мочевины, усиливает **детоксикационную функцию печени**, обладает антиоксидантными свойствами, улучшает микроциркуляцию в печени, снижает гипоксию и воспаление.
- Бетаин** — **липотропное вещество**, участвующее в биосинтезе фосфолипидов, **окислении и метаболизме липидов**. Способствует предупреждению и уменьшению жировой дистрофии печени.

# СТИМОЛ

- \* Комбинация **L-цитруллина и малата**, которая активизирует механизм образования энергии на клеточном уровне.
- \* **Малат** стимулирует цикл Кребса, снижает уровень лактата в крови и тканях, предотвращая развитие молочнокислого ацидоза и повышает уровень АТФ.
- \* **Цитруллин** — активирует образование и выведение мочевины из организма.
- \* Детям в возрасте старше 6 лет: по 1 пакетику 2 раза в сутки.

# CVS = ацетонемический синдром?

- \* В отечественной педиатрии принято считать, что CVS и ацетонемический синдром (который признан и фигурирует лишь в отечественной литературе, как самостоятельное заболевание, и не встречается в иностранной) являются равнозначными.
- \* По клиническим проявлениям **CVS** и **ацетонемический синдром** очень похожи.

# Дифференциальный диагноз

## Синдром циклической рвоты

## Ацетонемический синдром

Медиатор рвоты – серотонин

Медиаторы рвоты – кетоновые тела.

Самостоятельное заболевание

Вторичный синдром, развивающийся на фоне основного заболевания

Стереотипность приступов

Клиника приступов различается : от многократной рвоты до наличия только вялости и запаха ацетона изо рта

Не менее, чем 4-кратная рвота в разгаре

Рвота может быть редкая – 1-2 раза

Приступ в разгаре купируется плохо медикаментозными средствами, длится стереотипно для каждого больного

Приступ купируется в/в ИТ

Купируется в продроме антисеротониновыми препаратами

Купируется в продроме введением жидкости, глюкозы, стимуляцией диуреза, очищением кишечника, введением метоклопрамида

В межприступном периоде ребенок здоров

Часто наличие заболеваний ЖКТ

# Прогноз

Ацетонемический синдром регрессирует с возрастом, когда стабилизируются процессы обмена веществ и выработки энергии в организме.