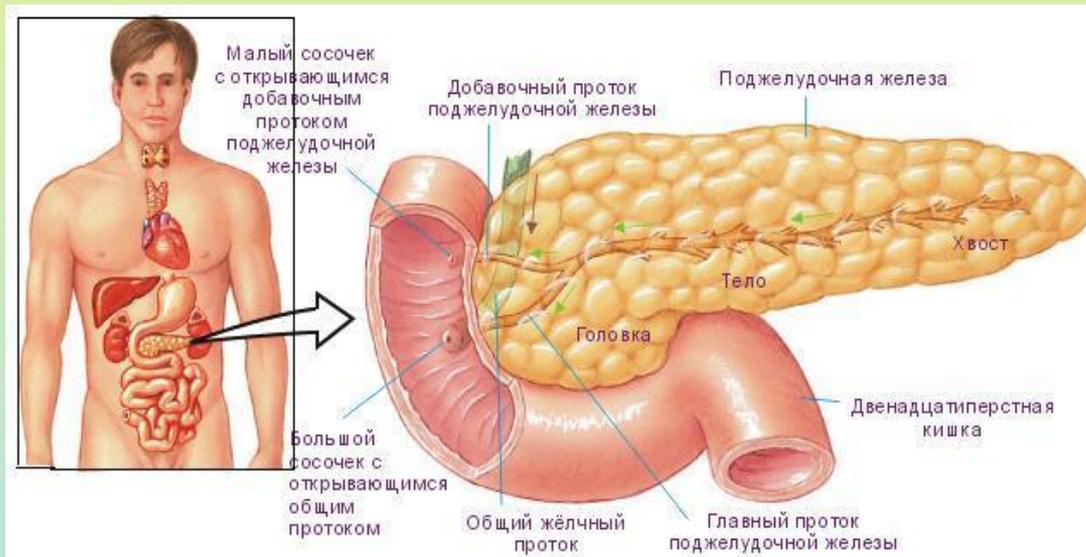


Д.м.н., профессор
Т.Г. МАЛАНИЧЕВА

ЛЕКЦИЯ «ОСОБЕННОСТИ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ У ДЕТЕЙ. ГИПОТРОФИЯ»



ОСОБЕННОСТИ ВОДНОГО ОБМЕНА У ДЕТЕЙ

1. У ребенка содержится воды больше, чем у взрослого. Эмбрион содержит 90% жидкости, новорожденный - 75%, в 5 лет - 70%, взрослый - 60%.

2. У детей преобладает внеклеточное распределение жидкости (60%). С возрастом количество внеклеточной жидкости убывает. Внеклеточная вода более подвижна, что приводит к лабильности водного обмена.

3. Потребность в воде у детей выше, чем у взрослого (30 мл/кг) : в 1 месяц жизни - 200 мл/кг; 6 мес - 150 мл/кг; 1 г - 120 мл/кг; 3 г - 110 мл/кг; 5 л - 90 мл/кг; 10 л - 70 мл/кг; 12 л – 40 мл/кг.

4. У детей повышенная проницаемость клеточных мембран, это приводит к слабой фиксации жидкости в клетке. Ребенок быстро впадает в состояние эксикоза.

5. У детей большее значение имеют экстраренальные потери (через кожу, легкие). Они в 2 раза больше, чем у взрослых. У детей потери на перспирацию составляют 30 мл/кг, взрослых - 14 мл/кг.

6. Порог выносливости к водному голоданию у детей очень низкий.

7. Водный обмен у детей чрезвычайно лабилен и легко возникают состояния дегидратации и гипергидратации.

НАРУШЕНИЯ ВОДНОГО ОБМЕНА

Клинические признаки дегидратации (эксикоз):

- 1. Снижение массы тела: при I степени на 3-5%; при II - на 6-9%; при III - на 10% и более.**
- 2. Жажда.**
- 3. Сухость кожи, слизистых, роговицы, снижение эластичности и тургора, западение глазных яблок и большого родничка.**
- 4. При уменьшении ОЦК - тахикардия, пульс слабого наполнения, олигурия, приглушение тонов сердца.**

Типы дегидратации:

I. Изотонический тип

II. Вододефицитный (гипертонический) тип

III. Соледефицитный (гипотонический) тип

НАРУШЕНИЯ ВОДНО-СОЛЕВОГО ОБМЕНА

Гипергидратация - водная интоксикация

Причины гипергидратации:

- а) длительные заболевания почек;**
- б) проведение инфузионной терапии с обильным вливанием жидкости без учета их электролитного состава.**

Водная интоксикация характеризуется гипонатриемией и хлорпенией и клинически проявляется головной болью, рвотой, вялостью, апатией. Может развиваться внутричерепная гипертензия в виде отека мозга.

ЭЛЕКТРОЛИТНЫЙ ОБМЕН У ДЕТЕЙ

Содержание **натрия** в сыворотке крови у новорожденных - как у матери. У недоношенных концентрация Na в первые дни повышается, затем снижается из-за ограниченной способности задерживать Na. У доношенных уровень Na не изменяется.

Внутриклеточное содержание Na у детей выше, за счет постепенного созревания «натриевого насоса» клеток.

Тяжелое состояние развивается при снижении Na < 135 ммоль/л (при рвоте, адреногенитальном синдроме, поражении почек).

ЭЛЕКТРОЛИТНЫЙ ОБМЕН У ДЕТЕЙ

Калий находится во внутриклеточной жидкости и в небольшом количестве в плазме (4,0-4,5 ммоль/л). Его показатель является физиологической константой.

Уменьшение содержания внутриклеточного К приводит к перемещению в клетку Na и воды, что сопровождается патологическими сдвигами в организме вследствие внутриклеточной гипергидратации.

Гиперкалиемию в сыворотке крови наблюдают у новорожденных при тяжелой гипоксии, ацидозе, а старших детей - при уремии. Гиперкалиемию сопровождается опасностью остановки сердца.

ОСОБЕННОСТИ БЕЛКОВОГО ОБМЕНА У ДЕТЕЙ



- 1. Потребность в белке у детей, выше, чем у взрослых, и составляет: до 2 мес. - 2,2 г/кг; 3-5 мес. - 2,6 г/кг; 6-12 мес. - 2,9 г/кг; 1-3 года - 4 г/кг; 4-6 лет - 3,0-3,5 г/кг; 7-11 лет - 2,5-3,0 г/кг; 12-15 лет - 2,0-2,5 г/кг.**

2. Потребность детей в аминокислотах выше, чем у взрослых. Для взрослого незаменимыми являются 8 аминокислот (лейцин, изолейцин, лизин, метионин, фенилаланин, треонин, триптофан и валин), для детей до 5 лет – 9 (+ гистидин), а в первые 3 месяца жизни – 10 (+ цистин).
3. Дети чувствительны к дефициту белка, и к белковым перегрузкам. *Дефицит белка* приводит к гипотрофии, ослаблению иммунитета, снижению активности ферментов, выработки гормонов. *Избыток белка* - риск перегрузки печени, почек, перенапряжения ферментных систем, развития аллергии

- 4. У детей имеется положительный азотистый баланс (количество поступившего азота превышает его потерю). У взрослых - эквивалентный азотистый обмен.**
- 5. Процессы переаминирования у детей протекают интенсивнее. Несовершенство метаболизма аминокислот в первые месяцы жизни могут быть причиной аминоацидемии**
- 6. У новорожденных значительное количество в общем азоте мочи составляет мочева кислота, а избыточное ее содержание является причиной мочекислового инфаркта.**

ПАТОЛОГИЯ БЕЛКОВОГО ОБМЕНА У ДЕТЕЙ

Нарушение расщепления и всасывания белка:

- ***целиакия*** - непереносимость белков злаков (глютена). Развивается со 2-го полугодия жизни после введения глютеносодержащих каш. Проявляется полифекалией (обильный и жидкий стул), гипотрофией. Заболевание врожденное.
- ***целиакиеподобный синдром*** - подобное состояние может возникать и после перенесенных кишечных инфекций, нерациональной антибиотикотерапии, Лучше поддается диетотерапии.

Нарушение метаболизма белков:

- *аминоацидопатии* - дефицит ферментов, участвующих в их обмене (фенилкетонурия, болезнь «кленового листа» и др.).

Для них характерны особый запах мочи и пота: мышинный запах при фенилкетонурии, карамели - при болезни «кленового листа».

Часто отмечаются нервно-психические нарушения, судорожный синдром, изменение мышечного тонуса, расстройство зрения, изменения кожи, ЖКТ, поражения печени, изменения крови.

ОСОБЕННОСТИ ЖИРОВОГО ОБМЕНА У ДЕТЕЙ



**Потребность в жирах у детей составляет в
возрасте: до 2-х мес. - 6,5 г/кг; 3 - 5 мес. - 6,0
г/кг; 6-12 мес. - 5,5 г/кг; 1-3 года - 4 г/кг; 4-6 лет -
3-3,5 г/кг; 7-11 лет - 2,5-3,0 г/кг; 12-15 лет -
2,0-2,5 г/кг**

ОСОБЕННОСТИ ЖИРОВОГО ОБМЕНА У ДЕТЕЙ

1. У доношенных содержание жира составляет 11,9-16% от массы тела. К 6 мес жизни количество жира нарастает до 26%, затем уменьшается. С началом полового созревания жировые запасы увеличиваются.

2. На величину резервного жира оказывает влияние характер питания. Так, при грудном вскармливании содержание жира у детей меньше, чем при искусственном.

Избыточное питание детей раннего возраста стимулирует образование в жировой ткани адипозоцитов, что в дальнейшем проявляется склонностью к ожирению.

3. Переваривание и всасывание жиров у новорожденных несовершенно - часто наблюдается стеаторея.

4. У детей синтез жиров из углеводов идет более интенсивно. В условиях недостатка углеводов расщепление жиров, сопровождается образованием большого количества кетоновых тел. *Склонность к кетозу составляет одну из важных особенностей обмена веществ у детей.*

Кетоз легко развивается при нарушении диеты, легком голодании, различных заболеваниях, стрессовых ситуациях и сопровождается синдромом ацетонемической рвоты.

ПАТОЛОГИЯ ЖИРОВОГО ОБМЕНА У ДЕТЕЙ

- **Избыточное отложение жира** - **паратрофия** – до 1 года, **ожирение** – старше 1 года. Причины: перекорм, дисфункция эндокринных желез, центральный генез.
- **Недостаточное отложение жира** - **гипотрофия** (до 2-х лет), **упадок питания** (старше 2-х лет). Причины: алиментарный недокорм, синдром мальабсорбции, эндокринные нарушения, врожденные пороки развития, поражение ЦНС и др.

Липидозы - нарушения липидного обмена, относимые к болезням накопления, проявляются общими симптомами - гепатоспленомегалия, психические расстройства.

Болезнь Гоше - отложение в клетках РЭС и костном мозге гексоцереброзидов (геморрагический синдром, костные изменения), ***Нимана-Пика*** – сфингомиелина (рвота, глухота, слепота, коричневый оттенок кожи), ***Тей-Сакса*** - повышение отложения в сером веществе мозга, печени, селезенке – ганглиозидов (расстройства зрения, глухота, гипотония, судороги).

ОСОБЕННОСТИ УГЛЕВОДНОГО ОБМЕНА У ДЕТЕЙ



ОСОБЕННОСТИ УГЛЕВОДНОГО ОБМЕНА У ДЕТЕЙ

1. Углеводный обмен у детей характеризуется высокой интенсивностью. Повышенные энергетические затраты определяют большие потребности в углеводах: **0 до 12 мес- 13 г/кг, 1-3 года 16 г/кг, 4-12 лет – 12-15 г/кг**
2. Синтез углеводов из белков и жиров у детей сравнительно низкий.
3. Небольшие отложения гликогена в печени из-за высокой энергетической потребности детей

4. У новорожденных преобладает анаэробный гликолиз, а в сыворотке крови содержится значительное количество молочной кислоты.

5. У детей отмечается высокий гликогенолиз (расщепление гликогена до глюкозы) и гликолиз (расщепление глюкозы с образованием лактата и пирувата).

- 7. В момент рождения уровень сахара в крови как у его матери. С первых часов жизни наблюдается падение сахара, а к 5-6 дню его уровень повышается, но остается ниже, чем у взрослых. Повышение сахара в крови у детей идет волнообразно (1-я волна - к 6 годам, 2-я - к 12 г), что совпадает с усилением их роста и более высокой концентрацией соматотропного гормона.**
- 8. В раннем и дошкольном возрасте имеется склонность к гипогликемическим реакциям.**

ПАТОЛОГИЯ УГЛЕВОДНОГО ОБМЕНА У ДЕТЕЙ

При дефиците фермента лактазы развивается **лактазная недостаточность**. С первых дней жизни после употребления молока возникают рвота, диарея, жидкий стул.

Сахарный диабет, в основе которого лежит инсулиновая недостаточность, которая затрудняет утилизацию глюкозы через клеточные мембраны. Это приводит к повышению глюкозы в крови.

Проявляется жаждой, повышением аппетита, полиурией, похуданием. Повышение сахара в крови - гипергликемия и появление сахара в моче - глюкозурия. Часто отмечается кетоацидоз и может развиваться диабетическая кома.

К нарушениям углеводного обмена относятся болезни обмена веществ из-за дефицита ферментов

Галактоземия - дефицит галактозо-1-фосфат-уредилтрансферазы, приводит к накоплению в организме галактозы. Первые симптомы появляются после кормления женским молоком (рвота, гепатомегалия, спленомегалия, желтуха, гипотрофия). В моче - галактозурия.

Фруктоземия - дефицит фруктозо-1-фосфат-альдозазы. Клиника схожа с галактоземией, выражена в легкой степени: рвота и резкое снижение аппетита после употребления фруктовых соков, подслащенной каши, непереносимость сладкого, особенно меда, содержащего чистую фруктозу. В моче - фруктозурия.

Гликогенозы - врожденные дефекты энзимных систем, при которых нарушается синтез или распад гликогена

Различают VI типов гликогенозов

При I типе (болезнь Гирке) - недостаточность глюкозы-6-фосфатазы. Гепатомегалия, гипогликемические судороги и кома, кетоз, отставание в росте.

При II типе (болезнь Помпе) - недостаточность кислой мальтозы. Гепато - и кардиомегалия, мышечная гипотония, сердечная недостаточность.

При III типе (болезнь Кори) - врожденный дефект амило-1,6-глюкозидазы. Клиника сходная с I типом, но менее тяжелая. Отсутствует кетоз.

При IV типе (болезнь Андерсена) - дефицит 1,4-1,6-глюкозидазы. Желтуха, гепатомегалия, цирроз печени.

При V типе (болезнь Мак-Арула) - дефицит мышечной фосфорилазы. Ложная гипертрофия мышц.

При VI типе гликогеноза (болезнь Герца) - дефицит печеночной фосфорилазы. Гепатомегалия, гипогликемия, отставание в росте.

Хронические расстройства питания – дистрофии

Дистрофии (*distrophia*; дис - + греч. *trohre* – питание) – характеризуется нарушением усвоения питательных веществ

Виды дистрофий:

- гипотрофия, протекающая со снижением массы тела по отношению к его длине;**
- паротрофия, протекающая с избыточной массой тела;**
- гипостатура, протекающая с пропорциональным уменьшением массы и длины тела**

Гипотрофия - хроническое расстройство питания, сопровождающееся нарушением обменных и трофических функций организма и характеризующееся дефицитом массы тела по отношению к росту, снижением толерантности к пище и иммунобиологической реактивности



ЭТИОЛОГИЯ ГИПОТРОФИИ

По времени действия - 2 группы факторов:

I. Пренатальные:

а) генные и хромосомные мутации;

б) неправильное питание матери во время беременности, вызывающее голодание материнского организма;

в) патология беременности (токсикоз первой половины беременности, гестоз, отслойка плаценты, заболевания беременной и др.), приводящая к плацентарной недостаточности, хронической гипоксии плода, задержке развития некоторых функциональных систем и становления процессов обмена веществ

ЭТИОЛОГИЯ ГИПОТРОФИИ

II. Постнатальные:

1. Экзогенные факторы:

- а) алиментарные – количественный и качественный недокорм (гипогалактия, недостаточный объем смеси нерациональное питание);
- б) инфекционные, приводящие к нарушению утилизации пищевых веществ в кишечнике и тканях (сепсис, инфекции ЖКТ и др.);
- в) токсические (гипервитаминозы Д, А и др.)

ЭТИОЛОГИЯ ГИПОТРОФИИ

2. Эндогенные факторы:

- а) синдром мальабсорбции;**
- б) поражения ЦНС;**
- б) пороки развития ЖКТ**
- в) первичные иммунодефициты**
- г) наследственные аномалии обмена веществ (галактоземия, фруктоземия и др.);**
- е) эндокринная патология (адреногенитальный синдром, сахарный диабет и др.).**

При этом гипотрофия является синдромом какого-то основного заболевания, она вторична

ПАТОГЕНЕЗ ГИПОТРОФИИ

Внешнее голодание (недостаточное поступление или всасывание) ведет к внутреннему голоданию организма, которое сопровождается катаболической направленностью обмена веществ, что сопровождается:

- 1. Изменением со стороны нервной системы:
корковая гипорефлексия обуславливает задержку психомоторного развития.**
- 2. Изменением со стороны ЖКТ - снижение выработки ферментов, угнетение секреторной и моторной функции**
- 3. Нарушение всех видов обмена веществ**
- 4. Снижение иммунологической реактивности организма**

КЛАССИФИКАЦИЯ ГИПОТРОФИИ

(по Е.В. Неудахину, 2001)

Форма	Степень гипотрофии в зависимости от дефицита массы тела (%)
Пренатальная (внутриутробная) Постнатальная (приобретенная)	I степень – 10-20% II степень – 20-30% III степень – 30% и более

НОРМОТРОФИЯ

а



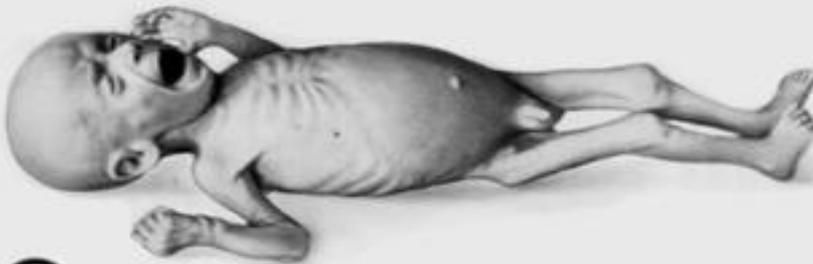
б



в



г



Гипотрофия I ст

Гипотрофия II ст

Гипотрофия III ст

КЛИНИКА ГИПОТРОФИИ I СТЕПЕНИ

Дефицит массы тела **10-20%** от нормы

Истончение подкожно-жирового слоя – **на животе**, сохранен на бедрах и лице

Тургор мягких тканей – **снижен умеренно**

Психомоторное развитие – **соответствует возрасту**

Аппетит – **в норме**

Стул – **не изменен**

Иммунологическая реактивность – **снижена**,
склонность к частым заболеваниям

КЛИНИКА ГИПОТРОФИИ II СТЕПЕНИ

Дефицит массы тела - **20-30%** от нормы
Истончение подкожно-жирового слоя – **только на животе и бедрах**, сохранен на лице
Тургор мягких тканей – **снижен значительно**
Психомоторное развитие – **отстает от нормы.**
Аппетит **снижен**
Стул **неустойчивый**
Иммунологическая реактивность – **снижена**,
затяжные инфекционно-воспалительные
заболевания

КЛИНИКА ГИПОТРОФИИ III СТЕПЕНИ

Дефицит массы тела – **более 30%** от нормы

Истончение подкожно-жирового слоя –

повсеместно - на животе, конечностях и лице.

Тургор мягких тканей – **дряблый**

Психомоторное развитие – **теряет те навыки, которые имел.**

Аппетит - **анорексия**

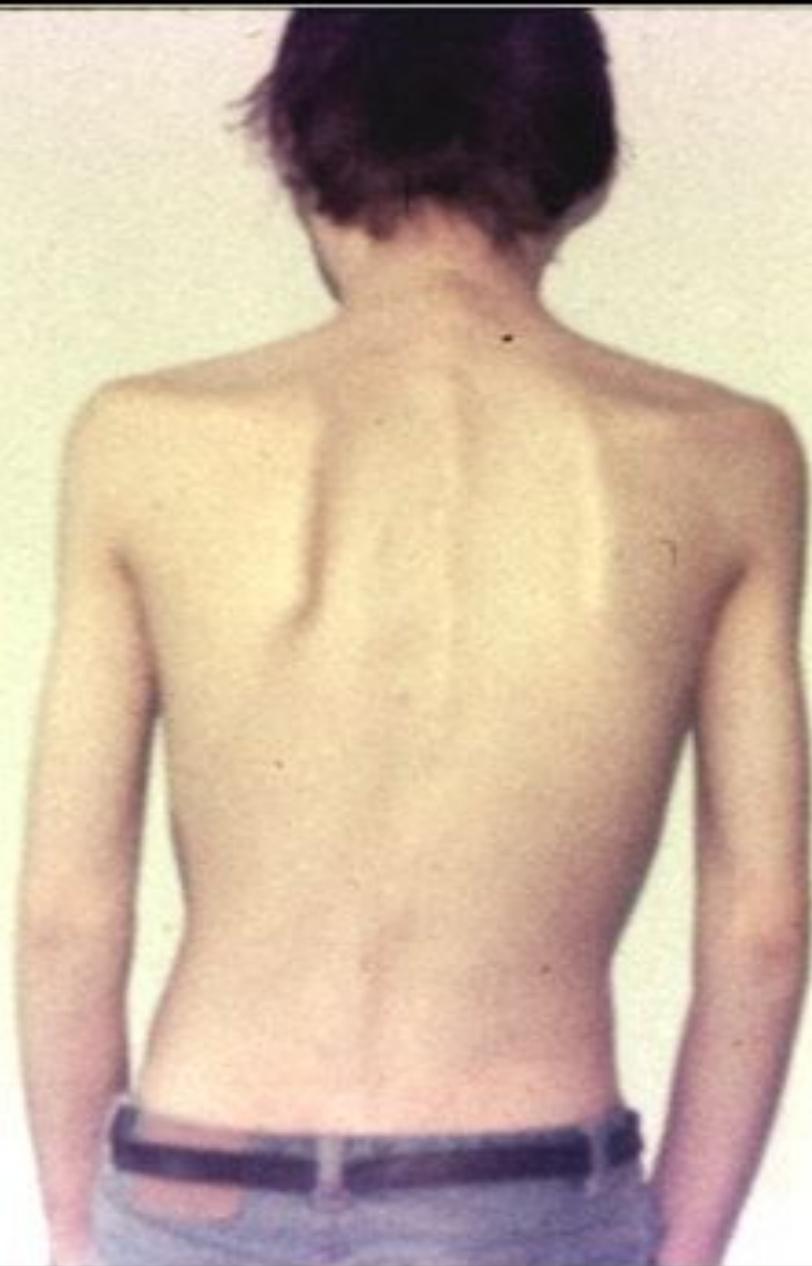
Стул - **голодный**

Иммунологическая реактивность – **резко снижена, тяжелые инфекции, септические состояния**

ДИСТРОФИЯ ПО ТИПУ ГИПОТРОФИИ III СТЕПЕНИ



УПАДОК ПИТАНИЯ (с 2-х лет)



ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

- а) анализ крови - анемия, при тяжелой гипотрофии СОЭ замедлена;**
- б) биохимия крови - гипо- и диспротеинемия, дислипидемия;**
- в) копрограмма - признаки недостаточности желудочного, кишечного переваривания и всасывания;**
- г) кал на дисбактериоз - признаки дисбактериоза кишечника;**
- д) иммунограмма – снижение иммуноглобулинов и показателей неспецифической резистентности.**

При грудном вскармливании – провести контрольное взвешивание(трехкратное). При искусственном – расчет питания.

Необходимо исключить эндогенные гипотрофии – синдром мальабсорбции, врожденные пороки развития, эндокринную патологию, поражение ЦНС, врожденные болезни обмена веществ.

ЭТАПЫ ДИЕТОТЕРАПИИ ГИПОТРОФИИ

**При гипотрофии I степени – один этап
репарационный период**

**При гипотрофии II- III степени применяется
принцип многофазного питания (три этапа):**

- адаптационный – период выяснения
пищевой толерантности;**
- репарационный - включающий в себя
переходный период;**
- период усиленного питания.**

ДИЕТОТЕРАПИЯ ГИПОТРОФИИ

В период выяснения пищевой толерантности – используют грудное молоко или адаптированные молочные смеси, увеличивая частоту кормления до 7-10 раз в сутки. В наиболее тяжелых случаях применяется период постоянного зондового энтерального питания в сочетании с частичным парентеральным питанием.

Далее последовательно вводят продукты прикорма, постепенно наращивая их объем.

ДИЕТОТЕРАПИЯ ГИПОТРОФИИ I степени

- Устранить дефекты вскармливания.
- Предпочтение отдают грудному молоку, а при искусственном вскармливании адаптированным смесям, обогащенным пробиотиками и пребиотиками.
- Для повышения энергетической ценности рациона и коррекции белка назначают продукты и блюда прикорма (каши, творог, мясное пюре) на 2 недели раньше, чем здоровым детям.
- Расчет и коррекция питания проводится на должнствующий вес.

ДИЕТОТЕРАПИЯ ГИПОТРОФИИ II степени

1. Адаптационный период:

- длится от 2-5 дней**
- расчет питания проводится на ФВ.**
- число кормлений увеличивается на 1-2 в сутки; объем питания уменьшают до $\frac{1}{2}$ - $\frac{2}{3}$.**
- при необходимости дополнительно вводится жидкость (5% р-р глюкозы, оральные солевые растворы);**
- предпочтительно использование грудного молока, а при отсутствии адаптированные смеси, обогащенные про- и пребиотками.**
Возможно использовать смеси с более высоким содержанием белка - специализированные молочные смеси для маловесных детей (Пре-НАН, Пре-Нутрилак, Пре-Нутрилон, Фрисо-пре).

2. Репарационный период

- длится 1-4 недели,
- объем питания постепенно увеличивают
- количество кормлений – на 1-2 больше, в конце – по возрасту.

- белки и углеводы рассчитывают на ДВ, а жиры – на ФВ, в конце на ДВ.

- вводят прикорм.

- повышают белковую, углеводную и затем – жировую нагрузку.

3. Период усиленного питания

- длится 6-8 недель.

- количество кормлений – по возрасту (5-6 раз).

- количество белков, жиров, углеводов рассчитывают на ДВ.

- ребенок получает высококалорийное питание (130-145 ккал/кг).

ДИЕТОТЕРАПИЯ ГИПОТРОФИИ III степени

При гипотрофии III степени резко нарушаются все виды обмена веществ, состояние ребенка обычно очень тяжелое, используют парентеральное и энтеральное питание.

Парентеральное питание проводится постепенно с применением исключительно аминокислотных препаратов и растворов глюкозы.

Параллельно проводится коррекция дегидратации, ацидоза и электролитных нарушений.

Период энтерального зондового питания - непрерывное медленное поступление питательных веществ в ЖКТ. Применяются специализированные продукты на основе полного гидролизата белка («Алфаре», «Нутрилон пепти ТСЦ», «Прегестимил»). Специализированный продукт для энтерального питания - смесь «Инфатрини». Длительность периода - от нескольких дней до недель в зависимости от нарушения пищевой толерантности (рвота, диарея). Проводится постепенное повышение калорийности и изменение состава пищи, количество кормлений составляет 7-10 раз в сутки.

После периода энтерального зондового питания проводится диета, ***как у детей с гипотрофией II степени с выделением адаптационного, промежуточного (репарационного) и усиленного этапов питания.***

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

1) Ферментотерапия: в течение 1 месяца желудочные ферменты- пепсин с HCl, абомин натуральный желудочный сок и панкреатические ферменты – креон, панцитрат, мезим.

2) Витаминотерапия: вит. С, В1, В6, Позже - чередующиеся курсы вит. А, В, Е.

3) Стимулирующая терапия: апилак в свечах, дибазол, пентоксил, пантокрин.

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

4) Симптоматическая терапия:

- при анемиях - препараты железа;
- при дисбактериозах – про- и пребиотики
- при наслоении инфекции – антибиотики.

5) Анаболические гормоны: показания - при торпидных, неподдающихся другим видам лечения формах гипотрофии; при гипотрофии III степени: нерабол 0,1-0,3 мг/кг, ретаболил 1 мг/кг в сутки 1 раз в 2-3 недели