

Олеся Викторовна Ананьева

**Энциклопедия клинической
педиатрии**

УДК 37.6
ББК 92
А64

Олеся Ананьева

А64 Энциклопедия клинической педиатрии / Олеся Ананьева. —
М. : Т8 Издательские технологии / RUGRAM, 2020. — 404 с. —
(Полезные конспекты).

ISBN 978-5-521-74937-9

Переиздание популярного руководства для практикующих
врачей, студентов медицинских вузов, широкого круга чита-
телей.

BIC JN
BISAC EDU000000

Глава I. Болезни обмена веществ

Гипотрофия

Гипотрофия – это патологическое состояние, возникающее у детей при хронических расстройствах питания, характеризующееся задержкой роста и развития, а также снижением сопротивляемости организма. Гипотрофия возникает вследствие неправильного вскармливания (количественного и качественного недокорма), врожденной патологии (синдром мальабсорбции, муковисцидоз и т. д.), острых или хронических заболеваний, воздействия токсических факторов (лекарственные отравления, гипервитаминозы), неправильного режима и ухода.

Этиология. Причинными факторами заболевания могут быть неблагоприятное течение внутриутробного и периода новорожденности, неадекватное вскармливание, наследственные нарушения обмена веществ или врожденные пороки развития, дефекты режима и выхаживания, позднее выявление и неправильное лечение сопутствующих заболеваний (анемии, рахита, дисбактериоза кишечника и т. д.).

Патогенез. Независимо от причины в патогенезе гипотрофии выделяются три фазы:

I фаза – голодного возбуждения, когда энергетические потребности организма обеспечиваются расходом резервных углеводов;

II фаза – переключения на расход энергетического жира. Основной обмен снижается;

III фаза – распад эндогенных белков для энергетических целей.

В I фазе углеводы используются для энергетических целей. В связи с этим снижается содержание эндогенного сахара, развивается выраженная гипогликемия.

Во II фазе в крови резко уменьшается содержание холестерина. Из мышц исчезает не только гликоген, но и жир.

В III фазе особенно резко страдает белковый обмен, хотя средние показатели содержания белка в сыворотке крови не выходят за пределы физиологической нормы. Отмечается диспротеинемия, выражающаяся в уменьшении количества альбуминов и увеличении глобулинов, за счет чего снижается альбумин-глобулиновый коэффициент, отмечается также дисглобулинемия. При умеренном увеличении количества гамма-глобулинов значительно увеличено содержание альфа- и бета-глобулинов.

Установлено, что белковая недостаточность в пище в первую очередь проявляется недостаточностью ферментов, обуславливающих процессы дезаминирования и переаминирования в печени, почках и других органах и тканях, в результате чего значительно повышается выделение аминокислот с мочой и снижается содержание их в крови, что ведет к нарушению соотношения между азотом мочевины и общим азотом мочи. Это отношение у здоровых детей равно 83–85%, при гипотрофии всегда снижено (70–35%).

Вследствие длительной белково-калорийной недостаточности нарушаются функции печени (белково-синтетическая, антитоксическая и др.), сердца, почек, легких, эндокринной системы, снижается ферментативная активность желудка, кишечника, поджелудочной железы пропорционально степени выраженности дефицита массы тела.

Установлено значительное снижение переваривания и всасывания жиров, что сопровождается выраженной стеатореей, в то время как в организме расходуются собственные жировые запасы.

В патогенезе гипотрофии существенное значение имеют структурно-функциональные нарушения клеточных мембран. Степень нарушения ультраструктуры биологических мембран возрастает в соответствии с увеличением степени гипотрофии и активации процессов перекисного окисления липидов. Усиление перекисного окисления липидов в конечном счете приводит к разрушению мембран и высвобождению из них фосфолипидов, при этом образуются дефекты, через которые в клетку проникают различные вещества.

При распаде клеток больной гипотрофией теряет много солей, особенно щелочных и щелочноземельных металлов, отмечается сдвиг кислотно-основного равновесия в сторону ацидоза. У таких детей нередко выявляется анемия не только из-за дефицита белка, но и из-за дефицита микроэлементов (железа, меди, цинка и др.), а также витаминов (фолиевой кислоты, пиридоксина). Имеют место гипокальциемия, гипофосфатемия. Изменяется костная ткань (остеопороз, гипоплазия, остеодистрофия, остеосклероз, отклонения в развитии ядер окостенения). Отмечаются позднее прорезывание зубов, дистрофические изменения эмали зубов и самой костной ткани зуба (разрушение зубов, кариес). Нарушаются водный обмен (при тяжелой гипотрофии наблюдается сгущение крови), страдают органы зрения и слуха, прекращается развитие головного мозга.

Различают 3 степени тяжести гипотрофии в зависимости от выраженности дефицита массы тела: I степень – дефицит 10–20%, II – 20–30%, III – 30% и более.

Клинические проявления. Различаются в зависимости от степени выраженности болезни.

Гипотрофия I степени. Характерны истончение подкожной жировой клетчатки на всех участках тела ребенка, но преимущественно на животе, дряблость жировой складки, снижение тонуса мышц, умеренная бледность кожи и слизистых оболочек, сниженные упругость и эластичность кожи. Рост ребенка не отстает от нормы, весовая кривая у маленьких детей уплощена (плохая прибавка массы). Общее самочувствие удовлетворительное, наблюдаются беспокойство, нарушения сна.

Гипотрофия II степени. Подкожно-жировой слой отсутствует на животе, иногда на груди, резко истончен на конечностях, но сохраняется на лице. Кожа бледно-сероватая, сухая, собирается в складки. Значительно снижены упругость тканей, мышечная масса и мышечный тонус. Чаще имеются признаки рахита и других гиповитаминозов. Намечается тенденция к отставанию в росте. Кривая нарастания массы тела плоская, аппетит снижен. Характерны раздражительность, слабость, беспокойство или вялость и апатия. Сон беспокойный, терморегуляция нарушена (колебания температуры тела в течение дня превышают 1 °С). Сопутствует гипотрофии II степени анемия, в сердце выслушиваются функциональные шумы. Стул неустойчивый (запоры или диспепсия). Иммунологическая реактивность снижена, могут развиваться локальные воспалительные заболевания.

Гипотрофия III степени. Характеризуется крайней выраженностью истощения. Подкожно-жировая клетчатка отсутствует на животе, туловище и конечностях; на лице жировой слой резко истончен или практически отсутствует. Кожа бледно-серая, сухая, кожная складка не

расправляется. Упругость ткани отсутствует, отмечается значительное снижение или полное отсутствие мышечного тонуса. Характерны ранние проявления рахита. Резкое отставание в росте сопровождается отрицательным характером весовой кривой (падение массы тела). Неврологически отмечаются вялость, адинамия, сниженная реакция на окружающее. Терморегуляция всегда нарушена (снижение температуры тела чередуется с ее подъемами до незначительно повышенных показателей). Со стороны сердечно-сосудистой системы наблюдаются приглушение тонов сердца, урежение сердечных сокращений, снижение артериального давления. Сопутствуют заболеванию метеоризм, неустойчивый стул (сопровождается дисбактериозом кишечника). Вследствие снижения иммунологической реактивности почти всегда отмечаются очаги инфекции.

Диагностика. Диагноз ставится на основании оценки клинических симптомов, отставания в массе тела. Для ориентировочной оценки состояния детей первого года жизни используется формула:

3 окружности плеча + окружность бедра + окружность голени – длина тела (см).

У доношенных детей при гипотрофии I степени индекс снижается до 10–15, II степени – до 0–10, III степени – становится отрицательным.

При гипотрофии у доношенных детей можно пользоваться массо-ростовым показателем для определения степени выраженности заболевания: масса тела при рождении (г) / длина тела (см).

При гипотрофии I степени массо-ростовой индекс составляет 56–59, II степени – 50–55, III – 49 и менее (у здоровых доношенных детей 60–80).

Прежде всего важно установить основную причину заболевания. Немаловажное значение имеет учет

сопутствующих заболеваний: перинатального поражения головного мозга, анемии, рахита, дисбактериоза кишечника и т. д.

Осложнения. *Гипостатура* – основное осложнение гипотрофии II–III степени, приводящее к выраженной задержке ребенка в росте. Гипостатура чаще развивается при гипотрофии с дефицитом массы тела свыше 20%.

Другое осложнение – *квashiоркор* – отечный вариант гипотрофии, обусловленный белково-энергетической недостаточностью питания детей раннего возраста.

Признаком квашиоркора являются отеки, причем не только кожи и подкожной клетчатки, но и внутренних органов. При резко выраженных отеках развивается чешуйчатый дерматоз. У детей, страдающих квашиоркором, не встречается крайних степеней истощения, хотя отставание в физическом развитии значительное (как в массе, так и в росте). Отмечаются мышечная атрофия, депигментация кожи и волос, их выпадение. У больных квашиоркором выражены апатия, сонливость, вялость, заторможенность, периодическая плаксивость, отставание в психомоторном развитии. У них лунообразное лицо, гепатомегалия и признаки полигиповитаминоза: А, В₁, В₂, В₆ и др. Прогрессирует снижение зрения из-за отека сетчатки. Может исчезнуть слух из-за дегенеративных изменений в вестибулярном и кохлеарном нервах. У всех больных имеют место анемия, снижение иммунитета, что приводит к затяжному течению присоединившихся заболеваний.

Лечение. Комплексная терапия основывается на коррекции имеющихся расстройств и устранении причинных факторов и включает диетотерапию, создание рационального режима, соблюдение тщательного ухода за ребенком, своевременную санацию очагов инфекции, лечение рахита и других сопутствующих заболеваний.

Диетотерапия. Основопологающим принципом диетотерапии при гипотрофии является двухразовое питание. Первая фаза – выяснение толерантности в пище, вторая – фаза усиленного питания при постепенной пищевой нагрузке.

Терапию детей с гипотрофией I степени проводят на дому без ограничения режима, соответствующего возрасту ребенка.

Период выяснения толерантности к пище составляет 1–3 дня. Суточный объем пищи при гипотрофии I степени на первом году жизни должен соответствовать в начале лечения возрасту ребенка и его массе, а калораж составлять 110–130 ккал/кг/сут, а в период усиленного питания – 140–180 ккал/кг/сут. Объем пищи соответствует возрасту ребенка.

Лечение детей с гипотрофией II–III степени проводится в условиях стационара на фоне максимально щадящего режима. В помещении, где находится ребенок, температура должна быть 23–25 °С, но не выше 26–27 °С, влажность – 50–70%. Рекомендуется максимальное пребывание ребенка на свежем воздухе при температуре не ниже –5 °С. Повышения эмоционального тонуса следует добиваться ласковым обращением с маленьким пациентом, использованием интересных для него игрушек, массажем, гимнастикой (при гипотрофии III степени массаж проводится только путем поглаживания).

Период выяснения толерантности к пище при II степени гипотрофии длится около 3–5 дней и при III – 7–10 дней. Начальный суточный объем молока или смеси – 1/2–2/3 от фактической массы, которую имеет ребенок. Калораж – 100–95 ккал/кг/сут. При очень тяжелой гипотрофии лечение начинают с суточного количества грудного молока или смеси в объеме 60 мл/кг (далее прибавляют по 20 мл/кг сут). Количество белка в этих

случаях составляет около 0,6 г/кг/сут. Недостающее количество жидкости (до нормального по массе) вводят энтерально в виде глюкозо-солевых растворов. Суточное количество калия должно быть 4 ммоль/кг (т. е. в 1–1,5 раза выше, чем в норме), а натрия – не более 2–2,5 ммоль/кг.

Калиевые «добавки» дают около 2 недель. Необходимо проводить коррекцию содержания ионов кальция, фосфора, магния под контролем биохимических исследований.

Восстановление объема циркулирующей крови должно быть проведено в первые два дня терапии. С этой целью могут быть использованы растворы альбумина, плазмы. При гипотрофии II–III степени в период усиленного питания ребенок получает 180–200 ккал/кг/сут. При этом белки даются из расчета 3,5–4,0 г/кг массы тела. Большие количества белка могут способствовать развитию метаболического ацидоза, гепатомегалии.

Коррекцию белкового компонента рациона новорожденного ребенка осуществляют при помощи заменителей грудного молока и адаптированных смесей.

Жировой компонент рациона можно обогатить, увеличив в питании кормящей матери потребление растительного и сливочного масла.

Углеводный компонент можно корректировать введением разбавленных фруктовых соков, растворов глюкозы и т. д.

Расширение диеты для каждого ребенка проводится индивидуально под контролем прибавки массы тела и биохимических исследований крови (сахар, белок и его фракции).

Детей первых месяцев жизни желательно обеспечить материнским грудным молоком. Если ребенок родился доношенным, но его вес меньше 2500 г, допустимо