

ГБОУ ВПО «КАЗАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

КАФЕДРА ПРОПЕДЕВТИКИ ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ И
ФАКУЛЬТЕТСКОЙ ПЕДИАТРИИ С КУРСОМ ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ
ЛЕЧЕБНОГО ФАКУЛЬТЕТА

ХРОНИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА ПИТАНИЯ У ДЕТЕЙ

Учебно-методическое пособие
для студентов лечебного и медико-профилактического факультетов
медицинских ВУЗов

Казань 2012

ББК 54
УДК 616. 6

Печатается по решению Центрального координационно-методического совета Казанского государственного медицинского университета

Рецензенты:

Зав.кафедрой педиатрии с курсом неонатологии ГБОУ ДПО «КГМА» д.м.н.,
профессор А.И.Сафина

Доцент кафедры госпитальной педиатрии с курсами ПП и ПДО ГБОУ ВПО
«КГМУ» д.м.н., доцент Н.В. Рылова

Составители:

д.м.н., проф. Т.Г. Маланичева, к.м.н., доцент Н.В.Зиатдинова,
к.м.н. доцент А.М. Закирова

Хронические расстройства у детей / Т.Г.Маланичева, Н.В. Зиатдинова,
А.М.Закирова – Казань: КГМУ, 2012. – 47 с.

В учебно-методическом пособии на основе современных литературных данных освещаются вопросы этиологии, патогенеза, клиники, диагностики и лечения хронических расстройств питания у детей.

Учебно-методическое пособие предназначено для студентов лечебного и медико-профилактического факультетов медицинских ВУЗов.

ВВЕДЕНИЕ

Хронические нарушения питания (дистрофии) занимают значительный удельный вес в патологии раннего возраста и представляют собой серьезную угрозу для здоровья и жизни ребенка вследствие снижения иммунологической реактивности и сопротивляемости организма по отношению к инфекции. Голодание, имевшее место в раннем возрасте у экспериментальных животных, приводит к уменьшению массы вещества мозга, обеднению его клеточными элементами, снижению нуклеиновых кислот и миелина. Поэтому перенесенная тяжелая гипотрофия в раннем детстве может иметь отдаленные последствия, приводя к отставанию ребенка в нервно-психическом и интеллектуальном развитии. Важно также отметить, что и перекорм вредно отражается на развитии ребенка. Доказано, что тучность, возникающая в подростковом возрасте и даже у взрослого человека, нередко отражает избыточность питания в первые месяцы жизни. Поэтому диагностика нарушений питания у детей на ранних стадиях развития и предотвращение прогрессирования заболевания является важной медицинской задачей.

Хронические расстройства питания – дистрофии (*dystrophia*; дис - + греч. *trophē* – питание) – характеризуется нарушением усвоения питательных веществ тканями организма. При этом расстройства питания нельзя рассматривать только как результат неправильного вскармливания.

В группу дистрофий следует включать все заболевания и состояния, которые влекут за собой нарушение процесса питания.

По классификации Г.Н. Сперанского различают четыре вида дистрофий:

- гипотрофия, протекающая со снижением массы тела по отношению к его длине. Синонимом гипотрофии является белково-энергетическая недостаточность;
- паротрофия, протекающая с избыточной массой тела;
- гипостатура, протекающая с пропорциональным уменьшением массы и длины тела;
- полигиповитаминоз.

ГИПОТРОФИЯ

Гипотрофия - хроническое расстройство питания, сопровождающееся нарушением обменных и трофических функций организма и характеризующееся дефицитом массы тела при близких к средним нормативам показателей роста, снижением толерантности к пище и иммунобиологической реактивности. Это состояние преимущественно наблюдается у детей раннего возраста в связи с высокими темпами роста и активностью обменных процессов, требующих достаточного поступления пищевых веществ.

Нельзя полностью отождествлять понятие гипотрофия и белково-энергетическая недостаточность (БЭН). Термин БЭН был предложен в 1961 г. Объединенным комитетом экспертов ФАО/ВОЗ по вопросам питания для

обозначения таких тяжелых алиментарно-зависимых дефицитных заболеваний, как квашиоркор или маразм, а также переходным к ним состояниям. БЭН развивается в результате длительного белкового (квашиоркор) и/или белково-энергетического (маразм) голодания и проявляется дефицитом массы тела и/или роста, комплексным нарушением гомеостаза в виде изменения основных метаболических процессов, водно-электролитного баланса, нарушением нервной регуляции, эндокринным дисбалансом, угнетением иммунной системы, дисфункциями желудочно-кишечного тракта и других органов и систем.

Этиология гипотрофии

Гипотрофия относится к числу полиэтиологических заболеваний с различным механизмом нарушения усвоения питательных веществ тканями организма.

Выделяют 3 основные группы причин, приводящих к развитию гипотрофии у детей:

- недостаточное поступление пищевых веществ (дефицитное питание или затруднение при приеме пищи);
- нарушение переваривания и усвоения пищи (синдром мальабсорбции);
- неадекватное обеспечение повышенных потребностей в нутриентах (недоношенные дети, врожденные пороки сердца, хроническая патология легких, тяжелые инфекции, сопровождающиеся катаболическим стрессом и др.).

По времени возникновения различают 2 группы факторов:

1. 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.

II. Постнатальные:

1. Экзогенные факторы:

- алиментарные: количественный и качественный недокорм (гипогалактия, бедность материнского молока составными ингредиентами при неправильном питании кормящей матери, недостаточный объем смеси при искусственном вскармливании, преимущественно одностороннее питание и др.), неправильное введение прикорма, а также несбалансированное и плохо организованное питание;
- токсические: гипервитаминозы D и A, массивная и длительная медикаментозная терапия, неблагоприятная экологическая обстановка;
- дефекты ухода и организации окружающей среды: недостаточное внимание к ребенку и отрицательное эмоциональное воздействие на него,

несоблюдение режима дня, пренебрежение простейшими гигиеническими процедурами (своевременная смена пеленок, ежедневное купание), а также гиподинамия. Нередко у одного и того же ребенка несколько этиологических факторов действуют одновременно, в таких случаях говорят о гипотрофии смешанной этиологии.

2. Эндогенные факторы:

-врожденные и приобретенные поражения центральной нервной системы;

- пороки развития органов пищеварения (пилоростеноз, атрезия желчевыводящих путей и др.), сердца, легких, диафрагмальная грыжа.

- первичные иммунодефициты (гипогаммаглобулинемия, дефицит отдельных компонентов системы комплемента, наследственная патология фагоцитоза);

- наследственные аномалии обмена веществ (галактоземия, фруктоземия, болезни Нимана-Пика, Тея-Сакса и др.);

- синдром мальабсорбции (лактазная недостаточность, целиакия, муковисцидоз, экссудативная энтеропатия);

- эндокринная патология (адреногенитальный синдром, сахарный диабет, нарушения функции щитовидной железы и др);

-тяжелые острые инфекционные заболевания, сопровождающиеся интоксикацией, рвотой, частым стулом;

- длительная интоксикация при тяжелых хронических инфекционных заболеваниях (туберкулез, бруцеллез и др.) и гнойных процессах (абсцессы, нагноившиеся бронхоэктазы, остеомиелит);

- тяжелые неинфекционные заболевания (тяжелая дыхательная, сердечная недостаточность, злокачественная опухоль);

- тяжелая термическая и сочетанная травма.

В современных условиях редко встречается алиментарная этиология гипотрофий, преобладают эндогенные причины, когда гипотрофия является синдромом основного заболевания.

Патогенез гипотрофии

Патогенетические механизмы возникновения гипотрофии зависят от этиологии заболевания. Однако у всех детей имеются отклонения со стороны желудочно-кишечного тракта, центральной нервной системы, иммунологической реактивности и обмена веществ.

Недостаточное поступление в организм ребенка необходимых пластических и энергетических веществ с пищей (внешнее голодание), а также нарушение расщепления и всасывания основных ее компонентов при различных заболеваниях ведут, в конечном счете, к внутреннему голоданию организма, которое сопровождается:

а) нарушением пищеварения, что проявляется в снижении активности желудочного и дуоденального сока и ферментативной активности, угнетении секреторной и моторной функции желудочно-кишечного тракта, нарушении процессов всасывания и усвоения питательных веществ, снижении пищевой толерантности;

б) нарушением деятельности со стороны нервной системы по мере прогрессирования заболевания. Снижается возбудимость коры головного мозга, наступает дисфункция подкорковых образований, снижается активность центров гипоталамической области (в том числе центра, регулирующего аппетит), вегетативной нервной системы, что приводит к центральной дезорганизации пищевого рефлекса. Состояние корковой гипорефлексии обуславливает задержку психомоторного развития, понижает вегетативную реактивность;

в) нарушением всех видов обмена веществ (жирового, углеводного, белкового, водно-солевого, витаминного) с катаболической направленностью обменных процессов. Происходит использование запасов жира и гликогена подкожно-жировой клетчатки, мышц, а затем и внутренних органов, вплоть до их распада. Белки расходуются как энергетический, а не как пластический материал. Отмечается гипопроотеинемия, гипоальбуминемия, аминокацидурия, страдает выработка ферментов, синтез антител, гормонов. Изменяется обмен калия и натрия, при этом возникает задержка натрия в организме и дефицит калия. Для всех больных характерна гиповолемия. Развивается эндогенный и экзогенный гиповитаминоз. Извращаются все виды обмена веществ, замедляются окислительно-восстановительные процессы, накапливаются недоокисленные продукты, что способствует формированию, в конечном счете, ацидоза;

г) изменением иммунологической реактивности. Нарушается фагоцитарная активность нейтрофилов и макрофагов, угнетается Т-лимфоидная система. Эти изменения приводят к частому наслоению инфекции.

При нетяжелой степени гипотрофии выявляются признаки выраженной активации симпатoadреналовой системы, что рассматривается как хронический стресс. Однако при тяжелой гипотрофии может возникнуть и умеренная функциональная недостаточность активности желез внутренней секреции.

Классификация гипотрофий

(по Е.В. Неудахину, 2001)

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

Пренатальная гипотрофия

Внутриутробную гипотрофию диагностируют у новорожденных, имеющих недостаточную массу при рождении по отношению к их гестационному возрасту, то есть когда величина массы тела ниже 10% центиля.

В основе пренатальной гипотрофии лежат нарушения внутриутробного

развития плода вследствие недостаточного плацентарного кровообращения, воздействия инфекционных факторов, наследственных и конституциональных особенностей матери, а также неблагоприятных социально-экономических, производственных и экологических факторов.

Клинически различают легкую, среднетяжелую и тяжелую степени внутриутробной гипотрофии.

При легкой степени дефицит массы тела по отношению к длине тела ниже 10% центиля. Отмечается снижение эластичности кожи, истончение подкожно-жирового слоя, тургор тканей не изменен или несколько снижен, масса мышц сохранена. Ранний неонатальный период протекает без осложнений, либо с явлениями чрезмерного родового стресса, нетяжелыми обменными нарушениями, признаками энергетической недостаточности. Дети склонны к большей потере первоначальной массы тела и медленному ее восстановлению.

При среднетяжелой степени дефицит массы тела по отношению к длине тела составляет ниже 5% центиля. Отмечается значительное снижение эластичности, кожа сухая, шелушится, могут быть трещины. Подкожно-жировой слой отсутствует на животе, истончен повсеместно, тургор тканей дряблый, имеются поперечные складки на конечностях, уменьшена масса мышц. Течение раннего неонатального периода обычно осложненное: асфиксия или симптомы хронической внутриутробной гипоксии, иногда судороги, респираторные нарушения, отеки, геморрагический синдром, мышечная гипотония, гипорефлексия.

При тяжелой степени дефицит массы тела по отношению к длине тела ниже 1% центиля. Кожа морщинистая, сухая с пластинчатым шелушением, часто трещины, подкожно-жировой слой отсутствует везде, масса мышц уменьшена. Тургор тканей дряблый, имеются складки на лице, ягодицах, туловище, бедрах. Течение раннего неонатального периода, как правило, осложненное с доминированием признаков поражения мозга, сердечно-сосудистой системы, инфекции, часто обменные нарушения, геморрагический синдром.

В современных условиях возможна антенатальная диагностика внутриутробных гипотрофий, что позволит еще до рождения ребенка проводить лечебные мероприятия. Такая диагностика проводится с учетом анамнеза, особенностей течения антенатального периода, оценки прибавки массы тела беременной, ультразвукового исследования, что позволит на ранних этапах диагностировать начальные признаки замедленного роста плода для проведения коррекции.

Постнатальная гипотрофия

Различают три степени гипотрофии (табл. 1).

Критериями оценки служат:

- дефицит массы тела;
- степень истощения подкожного жирового слоя (определяется по толщине подкожной жировой складки на животе, бедрах, лице);
- состояние эластичности кожи, тургора тканей, мышечной массы;

- психомоторное развитие;
- иммунологическая реактивность;
- изменение со стороны внутренних органов;
- характер стула.

Таблица 1

Клиническая характеристика гипотрофий

Клинические симптомы	I степень	II степень	III степень
Синдром трофических нарушений			
Дефицит массы тела	10-20%	20-30%	Более 30%
Трофические нарушения кожи	Кожа умеренно бледная, эластичность снижена.	Кожа бледная, сухая. Эластичность резко снижена.	Кожа бледная, сухая, висит складками, трещины.
Истончение подкожно-жирового слоя	Умеренное на животе	Отчетливое на животе и конечностях	Значительное на животе, конечностях и лице
Снижение тургора тканей	Незначительное снижение тургора	Тургор резко снижен. Уменьшение мышечной массы	Дряблый тургор и уменьшение мышечной массы
Симптомы изменения функционального состояния ЦНС			
Нарушение эмоционального тонуса	Беспокойство, частые отрицательные эмоции	Чередование беспокойства и угнетения. Много отрицательных эмоций	Чаще угнетение, парадоксальные реакции
Мышечный тонус	Нормальный или немного снижен	Гипотония или дистония	Резкая гипотония
Физиологические рефлексы и нервно-рефлекторная возбудимость	Не нарушены. При пренатальной гипотрофии снижены рефлексы: сосательный и двигательного автоматизма	Гипорефлексия	Значительная гипорефлексия
Психомоторное развитие	Чаще соответствует возрасту	Темповое отставание	Исчезают приобретенные навыки
Нарушение сна	Умеренное	Уменьшена продолжительность и глубина	Значительное
Терморегуляция	Не нарушена	Нарушена. Склонность к перегреванию и переохлаждению	Значительно нарушена
Синдром пониженной пищевой толерантности			
Аппетит	Не нарушен	Снижен	Резко снижен, анорексия
Срыгивания, рвота	Редко	Имеют место	Частая рвота
Секреторная функция желудочно-	В пределах нормы или умеренное снижение	Снижены кислотность	Значительное угнетение секреции

кишечного тракта		желудочного сока, секреция ферментов желудка и поджелудочной железы. Нарушены процессы кишечного всасывания	пищеварительных ферментов (в 5-10 раз). Резкое нарушение кишечного всасывания
Характер стула	Не изменен	Неустойчивый	Голодный
Синдром снижения иммунобиологической реактивности			
Сопутствующие заболевания	Склонность к частым заболеваниям	Характерны затяжные инфекционно-воспалительные заболевания, стертое, атипичное течение	Характерны тяжелые инфекционно-воспалительные заболевания, токсико-септические состояния
Иммунный статус	Дисиммуноглобулинемия	Вторичные иммунодефицитные состояния	

Гипотрофия I степени

Характеризуется дефицитом массы тела на 10-20%, уплощением весовой кривой, истончением подкожно-жирового слоя на животе, снижением эластичности кожи и тургора мягких тканей. Психомоторное развитие соответствует возрасту, отмечаются беспокойство, частые отрицательные эмоции. Внутренние органы без патологии, стул не изменен. Дети склонны к частым болезням.

Гипотрофия II степени

Характеризуется дефицитом массы тела на 20-30%, весовая кривая умеренно плоская, подкожно-жировой слой истончен на животе и конечностях. Эластичность кожи резко снижена, тургор тканей значительно снижен, мышечная масса уменьшена, имеются признаки полигиповитаминоза. Отмечаются отставание в психомоторном развитии, чередование приступов беспокойства и угнетения, нарушение сна, снижение аппетита, задержка роста на 3-4 см. Внутренние органы без выраженных отклонений. Стул неустойчивый. Иммунологическая защита снижена, характерны затяжные инфекционно-воспалительные заболевания, часто имеющие атипичное течение.

Гипотрофия III степени

Характеризуется крайней степенью истощения, внешний вид ребенка напоминает скелет, обтянутый кожей. Дефицит массы тела более 30%, весовая кривая плоская. Подкожно-жировой слой истощен повсеместно, в том числе и на лице, кожа висит складками. Отмечается резкое снижение тургора мягких тканей и мышечной массы, отчетливо выражены признаки полигиповитаминоза (заеды и трещины в углах рта). Характерно не только отставание в психомоторном развитии, но и исчезновение имеющихся ранее приобретенных навыков. Ребенок угнетен, безразличен к окружающим, отмечаются парадоксальные реакции, отстает в росте на 5-6 см. Имеются

изменения со стороны внутренних органов: поверхностное аритмичное дыхание, приглушение тонов сердца, тахикардия. Стул голодный - скудный комковатый с гнилостным и зловонным запахом. Резко снижена иммунологическая реактивность организма, характерны тяжелые токсико-септические состояния, нередко с летальным исходом.

Критерии диагностики гипотрофий

1. Анамнестические.

Позволяют выявить этиологические и предрасполагающие факторы заболевания: врожденные аномалии развития, энзимопатии, нейроэндокринные расстройства, алиментарные (количественный дефицит или качественная несбалансированность суточного рациона, нарушение в организации режима кормления), инфекционные (острые и хронические заболевания, в том числе кишечные инфекции), неправильный уход за ребенком (бедное эмоциональное воздействие, недостаточное пребывание на свежем воздухе, отсутствие купания, массажа и гимнастики и др.), токсические (гипервитаминоз Д, массивная и длительная медикаментозная терапия, неблагоприятная экологическая обстановка).

В диагностике пренатальных гипотрофий важное место занимает изучение течения антенатального периода, наследственной отягощенности.

2. Антропометрические методы с расчетом индекса массы тела (отношение массы тела в кг к квадрату роста в м²) и Z-score – отклонение значений индивидуального показателя (массы тела, рост) от среднего значения для данной популяции, деленное на стандартное среднего значения.

В стандартной популяции средняя величина Z-score равна нулю при величине стандартного отклонения, равной 1,0. Положительные величины Z-score свидетельствуют об увеличении антропометрического показателя по сравнению со стандартом, а отрицательные – о снижении параметров по сравнению со стандартной величиной. При I степени гипотрофии показатель Z-score составляет: $-1,1 Z$ — $-2 Z$; при II степени: $-2,1 Z$ — $-3 Z$; при III степени: $< -3 Z$.

Например, ребенок 3-х месяцев имеет массу тела 4 кг, при средней массе тела в этом возрасте 6 кг.

$Z\text{-score} = (4 - 6) : 1 = -2$, что соответствует I степени гипотрофии.

3. Клинические.

Выраженность клинических и лабораторных признаков зависит от тяжести гипотрофии.

А) Синдром трофических нарушений: дефицит массы тела, в меньшей степени - длины тела, трофические изменения кожи (нарушение эластичности, признаки полигиповитаминоза), последовательное истощение подкожно-жирового слоя (вначале на животе, затем на конечностях и лице), снижение тургора мягких тканей, атрофия мышц.

Б) Симптомы изменения функционального состояния ЦНС: нарушение эмоционального тонуса и нервно-рефлекторной возбудимости, мышечная

гипотония, отставание психомоторного развития, нарушение сна, терморегуляции.

В) Синдром пониженной пищевой толерантности: снижение аппетита вплоть до анорексии, уплощение и неправильный тип весовой кривой, развитие диспептических расстройств (срыгивание, неустойчивый стул).

Г) Синдром снижения иммунобиологической реактивности: склонность к частым инфекционно-воспалительным заболеваниям, атипичному их течению, развитию токсико-септических состояний, дисбиозов и вторичных иммунодефицитов.

3. Параклинические:

а) анализ крови - анемия, при тяжелой гипотрофии СОЭ замедлена;

б) биохимическое исследование крови - гипо- и диспротеинемия, дислипидемия;

в) копрограмма - признаки недостаточности желудочного, тонко- и толстокишечного переваривания и всасывания;

г) исследование кала на кишечный биоценоз - признаки дисбактериоза кишечника;

д) комплексное иммунологическое обследование - парциальный иммунодефицит, дисиммуноглобулинемия, снижение показателей неспецифической резистентности - лизоцима, бактерицидности кожи и слизистых оболочек, фагоцитарной активности нейтрофилов.

Заболевания, протекающие с синдромом гипотрофии

Синдром мальабсорбции

Синдром мальабсорбции объединяет патологические состояния, вызванные нарушением кишечного всасывания и приводящие к изменению метаболизма. К первичному синдрому мальабсорбции относятся: целиакия, лактазная недостаточность, муковисцидоз, экссудативная энтеропатия (табл. 2).

Целиакия

Целиакия (глютеновая энтеропатия) – наследственное заболевание, которое развивается вследствие непереносимости глиадиновой фракции глютена – белка злаковых культур (пшеница, рожь, ячмень, овес) с аутосомно-рецессивным типом наследования.

В патогенезе целиакии имеет место резкое снижение в щеточной кайме энтероцитов специфических пептидаз, расщепляющих глиадин, продукты неполного расщепления которого оказывают токсическое действие на энтероциты, развивается иммунная реакция на глютен, происходящая в собственном слое слизистой оболочки тонкой кишки. Это приводит к развитию субтотальной и тотальной атрофии ворсинок.

Первые признаки заболевания появляются со 2-го полугодия жизни, после введения в пищу глютенсодержащих продуктов (манной каши, блюд и молочных смесей, содержащих пшеничную, ржаную, овсяную или ячменную муку) через 3-24 недели.

Характерны два основных синдрома заболевания:

1. Синдром мальабсорбции: полифекалия, появляющаяся после введения глютеносодержащих продуктов - вес кала более 5% массы пищи, стул обильный, пенистый, зловонный, блестящий из-за жировых включений.

2. Синдром дистрофии и обменных нарушений: значительный дефицит массы тела (гипотрофия II-III степени), старческое выражение лица, резкое увеличение живота (псевдоасцит), тонкие конечности - вид "паука" (рис. 1), анорексия, изменение поведения (негативизм, плаксивость, апатичность), симптомы полигиповитаминоза, снижение тургора мягких тканей, симптомы нарушения минерального обмена (тетания, деформация скелета).

Лабораторно-инструментальная диагностика:

- провокационный тест с глютенем – ухудшение после приема глютеносодержащих продуктов;

- копрограмма - большое количество жирных кислот, нейтрального жира, кальциевых мыл, рН кала ниже 6,0;

- иммунологические методы – выявляют в сыворотке крови антиглиадиновые антитела;

- эзофагогастродуоденоскопия - атрофический дуоденит и еунит;

- рентгенологическое исследование органов брюшной полости - изменение рельефа слизистой, уровни жидкости в расширенных кишечных петлях.

- трехкратная биопсия тощей кишки: в исходном состоянии, после аглютенной диеты и после пробы с глютенем. При первой биопсии имеются признаки энтерита (укорочение ворсинок и расширение крипт). Вторая биопсия на фоне аглютенной диеты через 6 месяцев – отмечается нормализация слизистой оболочки тонкой кишки. Третья биопсия через 6 недель после введения в пищу глютена – появляется субтотальная и тотальная атрофия ворсинок;

- эффективность диетотерапии, исключающей глютеносодержащие продукты.

Лактазная недостаточность

Лактазная недостаточность - непереносимость лактозы, обусловленная дефектом фермента лактазы, что сопровождается нарушением гидролиза и транспорта лактозы в слизистой оболочке тонкой кишки. Выделяют первичную (врожденную) лактазную недостаточность – аутосомно-рецессивное заболевание, при котором в тонком кишечнике нет лактазы или снижена ее активность.

Заболевание начинается с первых дней жизни после приема молока. Развиваются два основных синдрома заболевания:

1) синдром мальабсорбции: стул частый, водянистый, пенистый, с большим количеством газов и кислым запахом, увеличение живота вследствие метеоризма;

2) синдром дистрофии и обменных нарушений: гипотрофия I-II степени, признаки умеренно выраженного полигиповитаминоза, нередко отмечается рвота.

Патогенез лактазной недостаточности представлен на рисунке 1.



Рисунок 1. Патогенез лактазной недостаточности

Лабораторно-инструментальные методы диагностики:

- копрограмма - рН кала ниже 5,0, повышенное выделение с калом лактозы, молочной кислоты, уксусной кислоты и слизи;
- исследование толерантности к лактозе по характеру сахарной кривой. Уровень сахара в крови определяют до нагрузки и спустя 15, 30, 45 и 60 минут после нее. После нагрузки лактозой плоские гликемические кривые (подъем гликемической кривой менее чем на 20 мг/%).
- снижение активности кишечной лактазы;
- анализ мочи - транзиторная лактозурия при непереносимости лактозы;
- рентгеноскопия желудочно-кишечного тракта - кишечник растянут, перистальтика его активная, контраст продвигается ускоренно, гаустрация толстой кишки резко выражена;
- дыхательный водородный тест: повышение уровня водорода в выдыхаемом воздухе (газовая хроматография);
- эффективность диетотерапии, исключаящей лактозу.

Муковисцидоз

Муковисцидоз - наследственное заболевание с аутосомно-рецессивным типом передачи, протекающее с преимущественным поражением органов дыхания и желудочно-кишечного тракта, в основе которого лежит патология экзокринных желез, нарушение электролитного обмена и изменения соединительной ткани. Имеет тяжелое течение и неблагоприятный прогноз. Рано приводит к инвалидности. Основу заболевания составляет образование аномального белка - регулятора трансмембранного тока ионов. Этот дефект кодируется геном расположенном на длинном плече 7-й хромосомы (локус 31). Нарушение обмена ионами натрия и хлора между внутри- и

внеклеточным пространством, в результате этого секрет слизистой дыхательных путей и поджелудочной железы становится обезвоженным и вязким. Это вызывает обструкцию панкреатических протоков и развитие кистозной болезни поджелудочной железы. Нарушается переваривание белков и особенно жиров, что проявляется диареей, стеатореей, истощением. Появляются хронические заболевания органов дыхания: коклюшеподобный кашель, синуситы, обструктивные бронхиты, бронхоэктазы.

Выделяют три ведущих синдрома заболевания:

1) синдром легочных поражений - проявляется развитием пневмонии с затяжным рецидивирующим течением, тяжестью, нередким абсцедированием и ранним развитием бронхоэктазов. Типичен длительный, мучительный кашель, приступообразного характера, коклюшеподобный, с гнойной мокротой. Мокрота, слюна, слизь в носу вязкая, липкая, с трудом отделяется от слизистых оболочек. Выражена дыхательная недостаточность, признаки хронической гипоксии (пальцы в виде “барабанных палочек”, ногти в виде “часовых стекол”), наблюдается деформация грудной клетки;

2) синдром мальабсорбции - частый, обильный, жидкий или кашицеобразный, зловонный стул светлого или серого цвета, блестящий, жирный, причем жир виден в воде при стирке пеленок. У 10-15% детей кишечный синдром проявляется симптомами меконияльного илеуса;

3) синдром дистрофии и обменных нарушений - дефицит массы тела, слабое развитие подкожного жирового слоя, мышечная гипотония, признаки полигиповитаминоза, симптомы “соленого” ребенка.

Клинические формы муковисцидоза:

- меконияльная непроходимость у новорожденных детей (5-10%)
- кишечная форма (5%) – вздутие живота, увеличение его в размерах, учащение стула, полифекалия
- легочная (15-20%) – вязкий секрет бронхиальных желез закупоривает мелкие бронхи с развитием эмфиземы, нарушением вентиляции легких. Обструктивные изменения сосудов малого круга приводит к формированию хронического легочного сердца. От легочных осложнений умирает 90% больных
- смешанная (75-80%) с одновременным поражением органов дыхания и пищеварения.

Лабораторно-инструментальная диагностика:

- определение альбумина в меконии (ВМ-тест) - метод скрининг-диагностики муковисцидоза у детей в период новорожденности;
- золотой стандарт потовый тест (пилокарпиновый электрофорез): исследование концентрации хлоридов в секрете потовых желез. В норме уровень хлоридов < 40 мэкв/л. Пограничный тест – 40-60 мэкв/л. Положительный тест - > 60 мэкв/л.
- в случае пограничного потового теста – ДНК-анализ;
- ногтевой тест - повышение концентрации натрия в ткани ногтей выше 80 ммоль/кг. Данный тест предпочтителен для детей, у которых не удается получить достаточное для исследования количество пота;

- рентгенопленочный тест - отсутствие просветлений на пленке либо их наличие в пробе с небольшим разведением кала (1:20);

- копрограмма - большое количество нейтрального жира, в меньшей степени жирных кислот;

- рентгенологическое исследование легких - пневмонические очаги, участки ателектаза и эмфиземы, пневмосклерозы, создающие пеструю рентгенологическую картину.

Экссудативная энтеропатия

Экссудативная энтеропатия – врожденная патология с аутосомно-рецессивным типом наследования, характеризующееся потерей плазменных белков через желудочно-кишечный тракт и сопровождающееся явлениями нарушенного кишечного всасывания. В основе развития заболевания лежит локализованный дефект лимфатических сосудов кишечника. Из-за повышенного давления в лимфатических сосудах и их повышенной проницаемости лимфа попадает в просвет кишечника.

Клинически характеризуется двумя основными синдромами:

1) синдром мальабсорбции:

а) отечный симптом - отеки часто являются единственным проявлением заболевания и носят псевдонефротический характер с различной степенью выраженности (от небольших до аносарки);

б) синдром мальабсорбции - диарея, стеаторея, абдоминальная боль;

2) синдром дистрофии и обменных нарушений: дефицит массы тела, признаки полигиповитаминоза, мышечная гипотония, возможны приступы тетанических судорог.

Таблица 2

Синдром нарушенного кишечного всасывания
(синдром мальабсорбции)

Критерии	Лактазная недостаточность	Целиакия	Муковисцидоз
Формы	Врожденная алактазия (гиполактазия). Семейная непереносимость лактозы	Первичная. Вторичная (на фоне хронических и рецидивирующих кишечных инфекций)	Изолированная кишечная форма. Смешанная форма (поражение желудочно-кишечного тракта и бронхолегочной системы)
Клинические симптомы	После приема молока - боли в животе, вялость, рвота, диарея, гипотрофия	Снижение аппетита, гипотрофия, большой живот, обильный, зловонный, пенистый стул, симптомы гиповитаминоза	Гипотрофия, светлый с неприятным запахом стул, стеаторея (на пеленках и воде, в которой

			<p>полоскают пеленки, жирные пятна).</p> <p>При смешанной форме - те же симптомы в сочетании с упорным, приступообразным, коклюшеподобным кашлем</p>
Параклинические данные	<p>Снижение активности лактазы. После нагрузки с лактозой сахарная кривая остается плоской.</p> <p>При врожденной гиполактазии лактозурии нет; при семейной - лактозурия и гипераминоацидурия</p>	<p>После употребления продуктов питания, содержащих рожь, пшеницу, овес, симптомы развиваются постепенно. Нагрузка глиадином - провокационный тест. Наличие большого количества свободных жирных кислот в кале. Обнаружение белка в кишечном содержимом с помощью иммуноэлектрофореза или иммунопреципитации фильтратов кала</p>	<p>Повышенная концентрация электролитов в поте (хлоридов и натрия).</p> <p>Снижение концентрации трипсина в кале. Снижение концентрации диастазы и липазы в крови. Гипопротеинемия</p>

Лабораторно-инструментальная диагностика:

- общий анализ крови – анемия, лимфопения;
- биохимическое исследование крови - гипопротеинемия, гипоальбуминемия, гипогаммаглобулинемия;
- копрограмма - стеаторея, умеренное повышение нейтрального жира и жирных кислот;
- реакция трихлоруксусной кислоты с фильтратом кала - положительная за счет повышенного количества плазменных белков в кале;
- рентгеноскопия желудочно-кишечного тракта - отек кишечной стенки, иногда обнаруживаются псевдополипозные проявления;
- эндоскопия слизистой оболочки тонкой кишки: бледно-розового цвета, подчеркнутый сосудистый рисунок, складчатость, точечный геморрагии и лимфофолликулярная дисплазия («букле»);- аспирационная биопсия слизистой тонкого кишечника - признаки кишечной лимфангиэктазии (резкий отек собственной пластинки и энтероцитов ворсинок, расширение лимфатических сосудов в кишечных ворсинках);

- исследование иммунного статуса – гипоиммуноглобулинемия

*Диагностическая программа для выявления гипотрофии
при синдроме мальабсорбции*

Минимальная

- Сбор и анализ биологического и генеалогического анамнеза ребенка.
- Оценка антропометрических данных.
- Оценка копрограммы.
- Клинический анализ крови.
- Биохимический анализ крови.

Максимальная

- Обследование на дисбактериоз.
- Определение активности панкреатических ферментов в кале (липазы, амилазы, трипсина).
- Проведение рентгенопленочного теста.
- Определение рН кала.
- Потовый тест.
- ДНК-анализ на муковоисцидоз.
- Определение содержания натрия в ногтях.
- Определение альбумина в кале.
- Нагрузочные пробы с глюкозой, галактозой и глиадином.
- Эндоскопические методы исследования желудочно-кишечного тракта.
- Биопсия слизистой оболочки тонкого кишечника.
- Иммунологическое обследование (определение в сыворотке крови антиглиадиновых антител, иммунограмма).
- Рентгенологическое обследование органов брюшной полости.
- Рентгенологическое исследование легких.

Наследственные дефекты обмена веществ

Галактоземия

Относится к наследственным заболеваниям с рецессивным типом наследования, в основе которого лежит нарушение синтеза фермента галактоза-1-фосфат-уридил-трансферазы (Га-1-ФУТ). В крови накапливается предшественник галактозы галактоза-1-фосфат (Га-1-Ф), оказывающий токсическое действие на организм. Развивается эндогенная интоксикация с поражением печени, ЦНС, хрусталика глаза, клубочков почек. Клиника развивается рано, через 1-2 недели после рождения. Снижается аппетит, появляется упорная обильная рвота, жидкий стул, желтуха, увеличивается печень и селезенка, появляется катаракта, умственная отсталость. Развивается гипотрофия.

Лабораторно-инструментальная диагностика:

- а) общий анализ крови - признаки гемолитической анемии;
- б) биохимия крови - гипопропротеинемия, повышение уровня билирубина;
- в) исследование уровня галактозы в крови - отмечается повышение до 1 г/л (в норме не выше 0,2 г/л);
- г) исследование уровня галактозы в моче - выявляется повышение

(более 0,25 г/л);

д) определение Га-1-Ф и Га-1-ФУТ в эритроцитах - повышение уровня Га-1-Ф (до 400 мг/мл) и снижение активности Га-1-ФУТ в 10 раз и более;

е) развитие гипогликемии после нагрузки галактозой;

ж) общий анализ мочи - протеинурия, гипераминоацидурия.

Фруктоземия

В основе развития заболевания лежит отсутствие ряда ферментов, ответственных за превращение фруктозы в печени (фруктозо-1,6-дифосфотазы и др.). Симптомы болезни возникают после введения в пищевой рацион продуктов, содержащих фруктозу и сахарозу (сладкий чай, фруктовое и овощное пюре, подслащенные молочные смеси и др.). Появляется рвота, жидкий стул, желтуха, склонность к обморочным состояниям, судорогам, снижается аппетит, увеличивается печень. Развивается гипотрофия.

Лабораторно-инструментальная диагностика:

а) обнаружение в моче фруктозы с помощью качественной реакции Селиванова или хроматографическим методом;

б) общий анализ мочи - протеинурия, гипераминоацидурия;

в) проба с нагрузкой фруктозой выявляет повышение концентрации фруктозы в крови при резком снижении уровня глюкозы. Проводится очень осторожно из-за возможности развития тяжелой гипогликемической реакции. Количество фруктозы не более 10 г/м² поверхности тела (0,3 г/кг).

ГЛИКОЛИПИДОЗЫ

Болезнь Нимана-Пика

Заболевание имеет аутосомно-доминантный тип наследования и сопровождается нарушением обмена сфингомиелина, который накапливается в головном мозге, печени, ретикуло-эндотелиальной системе. Отмечается гепатомегалия, отставание в психическом развитии, глухота, слепота. Развивается гипотрофия.

Лабораторно-инструментальная диагностика:

а) обнаружение в пунктатах костного мозга и селезенке клеток Нимана-Пика;

б) энзимная диагностика метаболического блока в экстрактах культуры кожных фибробластов или в лейкоцитах периферической крови после обработки их ультразвуком.

Болезнь Тея-Сакса

Наследственная болезнь с накоплением липидов в центральной нервной системе, преимущественно ганглиозидов. В основе лежит дефицит гексаминазы А. Характеризуется развитием гипотрофии, отставанием в нервно-психическом развитии с деградацией интеллекта до степени идиотии, снижением зрения, слепотой, глухотой, судорожными припадками, параличами и парезами.

Лабораторно-инструментальная диагностика:

а) биохимические исследования - снижение активности гексаминадаз;

б) исследование глазного дна - атрофия сосков зрительных нервов и вишнево-красное пятно в макулярной области.

Гипотрофии при пороках развития

Пилоростеноз

Клиника развивается чаще на 2-4 недели жизни. Появляется обильная рвота “фонтаном”, объем рвотных масс превосходит количество принятой пищи. Отмечается задержка стула. При осмотре живота выявляется видимая перистальтика желудка в форме песочных часов. Наблюдается остановка или замедление нарастание массы тела. Развивается гипотрофия. Диагноз подтверждается данными рентгенологического исследования, фиброгастроскопии.

Атрезия желчевыводящих путей

Характеризуется появлением желтухи, либо с первых дней жизни, либо в течение первых 2-3 недель. Стул ахоличный, моча темная, печень увеличивается, желтуха прогрессивно нарастает. Развивается гипотрофия. Диагноз подтверждает комплексное обследование, включающее УЗИ печени, операционная холангиография, биохимические исследования - низкий уровень факторов протромбинового комплекса в сыворотке крови, гипопроотеинемия, повышение уровня прямого билирубина, щелочной фосфатазы, 5-нуклеотидазы.

Гипотрофия на фоне эндокринных заболеваний

Адреногенитальный синдром, сольтеряющая форма

В основе лежит дефицит фермента 21-гидроксилазы. Заболевание развивается на 1-4-й недели жизни. Наблюдается упорная рвота “фонтаном”, частый стул, полиурия, снижение артериального давления, глухота сердечных тонов, плохая прибавка и прогрессирующая потеря массы тела с развитием гипотрофии. Отмечаются признаки гиперандрогении (у девочек - гипертрофия клитора, мошонкообразные половые губы, у мальчиков - макрогенитосомия). В моче увеличена экскреция 17-кетостероидов. В крови определяется высокий уровень 17-оксипрогестерона и тестостерона. При кризе характерны гипонатриемия и гиперкалиемия, которая четко фиксируется на ЭКГ.

Гипотрофия на фоне первичных иммунодефицитов

Самой частой наследственной патологией гуморального звена иммунитета является селективный дефицит IgA, при котором нарушена секреция или отсутствует синтез секреторного фрагмента IgA. Может быть и гипогаммаглобулинемия. Гипотрофия наблюдается также при дефиците отдельных компонентов системы комплемента (C3, C5 и др.) и при наследственной патологии фагоцитоза. Для этих заболеваний характерна сниженная сопротивляемость организма по отношению к инфекции и поражение желудочно-кишечного тракта. Диагноз подтверждает комплексное иммунологическое обследование.

Лечение гипотрофии

Терапия заболевания должна быть комплексной и включать в себя:

- 1) выявление причин гипотрофии, их коррекцию и устранение;
- 2) организацию рационального режима дня и ухода за ребенком ;
- 3) диетотерапию с учетом этиологии заболевания;
- 4) медикаментозное лечение (ферментотерапия, витаминотерапия, стимулирующая терапия и др.);
- 5) выявление и санацию очагов инфекции, коррекцию анемии и других сопутствующих заболеваний.

Организация режима

Ребенок должен находиться в светлом, просторном, регулярно проветриваемом помещении, желательно в изолированном боксе с облучением бактерицидной лампой. Температура воздуха в палате должна быть не ниже 24 и не выше 26°C. При отсутствии противопоказаний к прогулкам следует гулять несколько раз в день при температуре не ниже – 5°C. Обязательным является проведение массажа, гимнастики, ЛФК.

Оптимальная диетотерапия

Необходимо стремиться к обеспечению возрастных потребностей ребенка в основных пищевых веществах, энергии макро- и микронутриентах путем постепенного увеличения пищевой нагрузки с учетом толерантности ребенка к пище. В построении диеты при гипотрофии II- III степени применяется принцип многофазного питания (табл. 3):

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

В период выяснения пищевой толерантности прибегают к омоложению диеты – 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. Рекомендуются использовать продукты прикорма промышленного производства.

При построении диеты необходимо соблюдать ряд принципов:

- использовать на начальных этапах лечения лишь легкоусвояемую пищу (грудное молоко, а при его отсутствии адаптированные смеси);
- более частые кормления от 7 до 10 раз в сутки;
- адекватный систематический контроль питания с ведением пищевого дневника, где отмечается объем съеденной в каждое кормление пищи, характер стула, диурез, количество выпиваемой и введенной парентерально жидкости;
- регулярный расчет пищевой нагрузки по основным ингредиентам – один раз в 7 дней.

При гипотрофии I степени необходимо устранить дефекты вскармливания. Предпочтение следует отдавать грудному молоку, а при смешанном и искусственном вскармливании адаптированным молочным

смесям, обогащенным пробиотиками и пребиотиками, благоприятно влияющих на процессы пищеварения и нормализацию микрофлоры кишечника, а также нуклеотидам, улучшающим всасывание пищевых веществ и стимулирующих иммунную систему ребенка. Неадаптированные кисломолочные продукты (кефир и др.) не должны назначаться детям раньше 8 месяцев. 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 долженствующий вес.

Таблица 3

Периоды лечебного питания у детей с гипотрофией

Период	Длительность периода	Число кормлений (n)
гипотрофия I степени		
Репарационный	7-10 дней и более	по возрасту, n=5-6 (7)
гипотрофия II степени		
Адаптационный	3-5 дней	n + 1, n + 2
Репарационный	1-4 недели	n + 1, n + 2, затем n=5-6 (7)
Усиленного питания	6-8 недель	по возрасту, n=5-6 (7)
гипотрофия III степени		
Адаптационный	10-14 дней	1-2 день n=10 3-5 день n=7 6-7 день и > n=5-6
Репарационный	2-4 недели	по возрасту, n=5-6 (7)
Усиленного питания	6-8 недель	по возрасту, n=5-6 (7)

При гипотрофии II степени диетическая коррекция условно подразделяется на три периода: адаптационный (определение толерантности к пище), репарационный период (промежуточный) и период усиленного питания.

В адаптационный период, который продолжается 3-5 дней расчет питания проводится на фактическую массу тела (табл. 4). Объем питания составляет $\frac{1}{2}$ от нормы. Число кормлений увеличивается на 1-2 в сутки со снижением объема каждого кормления, дополнительно вводится жидкость (5% раствор глюкозы, солевые растворы для оральной регидратации). В этот период предпочтительно использование грудного молока, а при его недостатке или отсутствии адаптированные смеси, обогащенные пробиотиками, олигосахаридами и нуклеотидами. Рекомендуется использовать смеси с более высоким содержанием белка, например специализированные молочные смеси для недоношенных детей (Пре-НАН, Пре-Нутрилак, Пре-Нутрилон с пребиотиками, Фрисо-пре, Энфамил прематуре), а также смесь на основе козьего молока «Нэнни классика». При отсутствии эффекта следует назначать смеси на основе высокогидролизованного белка.

При нормальной переносимости назначенного питания постепенно в течение недели увеличивают объем кормления до физиологической нормы. В репаративный период при достаточных темпах прибавки массы тела, отсутствии диспептических явлений расчет питания проводится на долженствующий вес сначала белкового, углеводного компонента и в последнюю очередь жирового.

В период усиленного питания вводят прикормы, начиная с каш промышленного производства с последующим введением творога, мяса, желтка.

Таблица 4.

Расчет и коррекция питания у детей с гипотрофией

Период	Калорийность ккал/кг/день	Белки г/кг/день	Углеводы г/кг/день	Жиры г/кг/день
гипотрофия I степени				
Репарационный	расчеты на долженствующую массу тела			
	0-3 мес - 115	0-3 мес – 2,2	0-3 мес - 13	0-3 мес – 6,5
	4-6 мес - 115	4-6 мес – 2,6	4-6 мес - 13	4-6 мес – 6,0
	7-12 мес - 110	7-12 мес – 2,9	7-12 мес - 13	7-12 мес – 5,5
гипотрофия II степени				
Адаптационный	расчеты на фактическую массу тела по возрастным нормам			
Репарационный	в соответствии с возрастом на долженствующую массу тела			на фактический вес
	в соответствии с возрастом на долженствующую массу тела			
Усиленного питания	расчеты на долженствующую массу тела			
	130-145	5	14-16	6,5
гипотрофия III степени				
Адаптационный	расчеты на фактическую массу тела			
	120	1-2	в соответствии с возрастом	
Репарационный	в соответствии с возрастом на долженствующую массу тела			на фактический вес
	в соответствии с возрастом на долженствующую массу тела			
Усиленного питания	расчеты на долженствующую массу тела			
	130-145	5	14-16	6,5

При гипотрофии III степени резко нарушаются все виды обмена веществ, состояние ребенка обычно очень тяжелое, поэтому такие дети нуждаются в использовании парентерального и энтерального питания, что требует стационарного лечения. Гипотрофия III степени, вызванная алиментарными факторами встречается крайне редко и развивается при

тяжелой соматической патологии. Поэтому диагностика и лечение основного заболевания, приводящего к развитию гипотрофии, является основополагающим фактором в лечении данной патологии.

Парентеральное питание начального периода должно проводиться постепенно с применением исключительно аминокислотных препаратов и растворов глюкозы. Жировые эмульсии добавляются только через 5-7 дней от начала терапии из-за недостаточного их усвоения и высокого риска развития побочных эффектов. Парентеральное питание должно быть минимальным и сбалансированным из-за развития серьезных метаболических нарушений. Параллельно проводится коррекция дегидратации, ацидоза и электролитных нарушений.

Таблица 5

Концентрация смесей на основе гидролизата белка, используемые у детей с гипотрофией III степени (Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации, 2009)

Дни назначения смеси	Количество лечебной смеси и воды
1-й день	3 г смеси + 100 мл воды (3% раствор)
2-й день	4 г смеси + 100 мл воды
3-й день	5 г смеси + 100 мл воды
4-й день	6 г смеси + 100 мл воды
5-й день	7 г смеси + 100 мл воды
6-й день	8 г смеси + 100 мл воды
7-й день	9 г смеси + 100 мл воды

Период энтерального зондового питания заключается в непрерывном медленном поступлении питательных веществ в желудочно-кишечный тракт (оптимально с помощью инфузионного насоса). Скорость поступления питательной смеси не должна превышать 3 мл/мин, калорийность нагрузки не более 1 ккал/мл, а осмолярность не более 350 мосмол/л. Для энтерального питания детей раннего возраста должны применяться только специализированные продукты. Наиболее эффективные смеси на основе высокогидролизованного молочного белка, не содержащие лактозу («Алфаре», «Нутрилон пепти ТСЦ», «Нутрилак пепти ТСЦ», «Прегестимил»). Они обеспечивают максимальное усвоение питательных веществ в условиях значительного угнетения переваривающей и всасывающей способности пищеварительного тракта. Увеличение концентрации вводимой смеси производят медленно, повышая на 1% в день (табл. 5). Далее, концентрацию смеси постепенно доводят до физиологической - 13,5% , а при хорошей переносимости – до 15%. Недостающие калории и нутриенты в период употребления смеси в низкой концентрации покрываются за счет парентерального питания.

Специализированным продуктом для энтерального питания детей первого года жизни является смесь «Инфатрини». Это готовая к употреблению высоко белковая и высоко энергетическая смесь может использоваться как перорально, так и для зондового питания.

Длительность периода постоянного энтерального зондового питания составляет от нескольких дней до нескольких недель в зависимости от выраженности нарушения пищевой толерантности (рвота, диарея, анорексия). Проводится постепенное повышение калорийности и изменение состава пищи, количество кормлений составляет 7-10 раз в сутки. Постепенно при улучшении состояния проводится полная отмена постоянного зондового питания.

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

В адаптационный период рекомендуется частый прием пищи вначале малыми порциями, с постепенным увеличением объема питания (табл. 6). Недостающий объем пищи восполняется за счет приема внутрь глюкозо-солевых растворов для регидратации.

Таблица 6

Рекомендуемый режим кормления при белково-энергетической недостаточности III степени на этапе адаптационного питания (ВОЗ, 2003)

День	Частота	Разовый объем мл/кг	Суточный объем мл/кг/сут
1-2	через 2 часа	11	130
3-5	через 3 часа	16	130
6-7 и далее	через 4 часа	22	130

В репарационный период проводится коррекция белков жиров, углеводов, повышение энергетической нагрузки. Необходимый суточный объем питания должен составлять около 200 мл/кг. Энергетическая и белковая нагрузка, рассчитываемая на фактическую массу тела больше, чем у здоровых детей.

В период усиленного питания расширяется ассортимент продуктов питания, меняется состав применяемых смесей, обеспечивается высококалорийное питание (130-200 ккал/кг/сут), с повышенным содержанием нутриентов, но не более: белки – 5 г/кг/сут, жиры – 6,5 г/кг/сут, углеводы – 14-16 г/кг/сут. В рацион питания вводят прикормы, начиная с каш промышленного производства с последующим введением творога, мяса, желтка. Продолжительность этапа усиленного питания составляет от 1,5 до 2 месяцев.

Критериями эффективности диетического питания являются:

- ежедневное увеличение массы тела на 5-10 г/кг/сут.;
- улучшение эмоционального тонуса;
- нормализация аппетита;
- восстановление психомоторного развития;
- улучшение переваривания пищи (по данным копрограммы).

Особенности диетотерапии у больных с эндогенной гипотрофией

При целиакии назначается пожизненная аглютеновая диета. Из рациона питания исключаются продукты, содержащие глютен: манная, пшеничная, ячневая, овсяная, перловая и пшеничная крупы, ржаная, пшеничная мука, ржаные отруби, все макаронные изделия, пшеничный и ржаной хлеб, баранки, сушки, сухари, соломка, хлебные палочки, сдобные булочки, печенье, вафли, торты, пирожные. Исключаются продукты с пищевыми добавками (красители, консерванты). Разрешаются хлебобулочные изделия из рисовой, кукурузной муки, картофельного крахмала, в ограниченном количестве рисовая, гречневая и кукурузные каши. Пища должна содержать достаточно белка (мясо, рыба, творог, бобовые), витаминов (фрукты, овощи и др.), с ограничением жира и молока а в дальнейшем и. По переносимости, разрешаются яйца, кисломолочные продукты, молоко.

При лактазной недостаточности в сцеженное грудное молоко добавляется фермент лактаза (Лактаза бэби – по 1 капсуле на кормление, при отсутствии эффекта увеличить до 2-5 капсул на прием). Дозу ферментного препарата смешивают с 20-30 мл сцеженного грудного молока и дают ребенку перед кормлением грудью. Эффективность препарата наиболее высокая, если сцеженное молоко с лактазой оставить для ферментации на 15 минут, а также при обработке лактазой всего объема молока.

При отсутствии эффекта от применения фермента лактазы рекомендуется частично заменить грудное молоко (1/3-2/3 объема каждого кормления) безлактозной смесью: НАН безлактозный, Нутрилак безлактозный, Энфамил Лактофри, Нутрилакт низколактозный, Нутрилон безлактозный, Хумана ЛП и др. Безлактозную смесь вводят в рацион питания постепенно в каждое кормления, доводя в течение 3-5 дней до необходимого количества. Обычно объем безлактозного продукта составляет 30-60 мл на каждое кормление.

При искусственном вскармливании ребенок должен получать адаптированную безлактозную молочную смесь (НАН безлактозный, Нутрилак безлактозный и др.) или низколактозную смесь (Нутрилон безлактозный, Нутрилак низколактозный, Хумана ЛП). Следует подбирать низколактозную смесь с таким количеством лактозы, которое переносит пациент, не допуская появления клинических симптомов заболевания и повышение экскреции углеводов в кале.

Блюда прикорма при лактазной недостаточности готовят не на молоке, а на низколактозной или безлактозной смеси, которую получает ребенок.

При муковисцидозе значимая роль отводится сбалансированной диете с использованием современных специализированных продуктов наряду с высокоэффективными панкреатическими ферментами.

Потребность в энергии у детей с муковисцидозом повышена на 20-50% по сравнению со здоровыми детьми и составляет на первом году жизни от 130 до 200 ккал/кг/сут. Больные муковисцидозом нуждаются в повышенном количестве белка, что составляет в возрасте от 0 до 1 года – 3-4 (до 6) г/кг в

сутки из-за его потерь вследствие мальабсорбции и преобладания катаболических процессов при легочных обострениях. Больные нуждаются в дополнительном введении калия, натрия и соли (подсаливание пищи). Потребность в хлориде натрия возрастает во время обострения легочного процесса, при гипертермии, полифекалии, в условиях жаркого климата, особенно у детей раннего возраста.

Дети грудного возраста должны получать нативное материнское молоко, содержащую термолабильную липазу. Необходимо добавлять панкреатические ферменты в каждое кормление (Креон, панкреатин и др.). При невозможности кормления грудью из-за тяжелого состояния ребенок должен получать сцеженное непастеризованное грудное молоко из бутылочки или через назо-гастральный зонд. При недостаточном увеличении массы тела в сцеженное грудное молоко можно добавлять (на каждые 100 мл) 5 г сухой смеси на основе гидролизата белка, содержащей среднецепочечные триглицериды.

Детям, находящимся на искусственном или смешанном вскармливании рекомендуются смеси, имеющие в качестве жирового компонента среднецепочечные триглицериды и растительные жиры в эмульгированной форме, что позволяет улучшить утилизацию жира и снизить дозу ферментов. Этим требованиям отвечают смеси для недоношенных и маловесных детей (Пре-НАН, Пре-Нутрилак и др.). Детям с 6 месяцев применяется смесь «Хумана ЛП+СЦТ», содержащая в составе липидного компонента среднецепочечные триглицериды. При гипотрофии II-III степени назначаются смеси на основе гидролизатов молочного белка (Нутрилон пепти ТСЦ, Алфаре, Прегестимил и др.).

При галактоземии – назначается диетотерапия, предусматривающая пожизненное исключение продуктов, содержащих галактозу и лактозу. Из рациона питания полностью исключаются любой вид молока (женское, коровье, козье, детские молочные смеси, в том числе низколактозные и др.) и все молочные продукты, а также те продукты, куда они могут добавляться (хлеб, выпечка, сладости, карамель и др.). Для лечения больных галактоземией используются специализированные смеси на основе изолята соевого белка, гидролизатов казеина (Пренестимил, Нутрамиген, Фрисопеп АС), безлактозные казеинпредоминантные смеси (Энфамил Лактофри), а также смеси на основе синтетических аминокислот. Лечебными продуктами первоочередного выбора для больных первого года жизни при галактоземии являются смеси на основе изолята соевого белка.

Медикаментозное лечение

1. *Ферментотерапия* используется как временная заместительная терапия препаратами поджелудочной железы (креон, панцитрат, панкреатин и др.), особенно в адаптационный период. Предпочтение отдается современным микрокапсулированным препаратам (креон). Креон назначается в дозе 1000 липазных единиц/кг на каждый прием пищи. Не

более 10000 ЕД/кг массы тела в сутки. Препарат принимается во время еды в течение 2-3 недель.

2. *Витаминотерапия* является неотъемлемой частью в лечении гипотрофии и назначается с целью ликвидации гиповитаминоза и улучшения обменных процессов. В первые дни применяют аскорбиновую кислоту, а также витамины группы В-В₁, В₆., В дальнейшем проводятся чередующиеся курсы витаминов А, РР, В₅, В₁₅, Е. При тяжелых формах препараты вводятся парентерально.

3. *Стимулирующая терапия* – назначается апилак в дозе 0,0025-0,005 г в виде суппозиторий 3 раза в стуки в течение 7-15 дней.

4. *Средства, положительно влияющие на обменные процессы:* элькар (20% раствор) в дозе детям до 1 года 4-10 капель 3 раза в день в течение 1 месяца; глицин в дозе до 3-х лет по 1/2 табл. 2-3 раза в день в течение 7-14 дней; янтарная кислота 2 мг на 1 кг/сут в течение 1,5 месяцев по схеме: 3 дня прием, 4 дня перерыв; липоевая кислота – 50 мг в день в течение 1 месяца.

5. *Симптоматическая терапия:* при анемиях применяются препараты железа, фолиевая кислота; при дисбактериозах кишечника - биопрепараты (пробиотики – бифидобактерин, бифиформ, лактобактерин, аципол и др.; микробные метаболиты – хилак-форте); при наслоении инфекции - антибиотики широкого спектра действия, по показаниям - дезинтоксикационная терапия.

6. *Анаболические гормоны* (ретаболил 1 мг/кг 1 раз в 2 недели) применяются с осторожностью, так как в условиях дефицита питательных веществ их применение может вызвать глубокие нарушения белкового и других видов обмена, угнетение ферментов пристеночного пищеварения. Показаниями к назначению анаболических гормонов являются торпидная, не поддающаяся лечению гипотрофия; гипотрофия III степени.

7. Показания к проведению *иммунотерапии* определяются индивидуально. В период адаптации и репарации отдается предпочтение пассивной иммунотерапии (введение иммуноглобулинов). В период реконвалесценции по показаниям могут назначаться неспецифические иммуномодуляторы.

Терапия эндогенных гипотрофий

кроме диетотерапии и других видов лечения, прежде всего, должна быть направлена на основное заболевание:

- *при муковисцидозе* показана заместительная ферментотерапия. В настоящее время больным муковисцидозом с панкреатической недостаточностью удается контролировать стеаторею, сохраняя физиологическую норму жира в рационе больного благодаря современным высокоактивным микросферическим ферментным препаратам с рН-чувствительной оболочкой (Креон). Доза фермента подбирается индивидуально до нормализации стула с учетом данных копрограммы (исчезновение стеатореи и креатореи) и липидограммы кала (нормализация концентрации триглицеридов). Панкреатические ферменты назначаются во время каждого приема пищи. Детям грудного возраста фермент назначают из

расчета 2500-3300 ЕД на 120 мл молока (или смеси), что примерно равно 400-800 ЕД липазы на г жира в питании. Жирорастворимые витамины и β -каротин должны добавляться к пище ежедневно всем больным с панкреатической недостаточностью.

- при *галактоземии* применяются медикаментозные препараты, улучшающие обмен галактозы: урацил - 4-карбоновая (оротовая) кислота, производные тестостерона;

- при *болезни Нимана-Пика* - заместительная терапия, состоящая во введении очищенных энзимных препаратов в липосомах, рассматриваются также варианты возможной генетической трансдукции с использованием вирусов, с помощью которых можно заменить дефектный ген или ввести отсутствующий цистрон;

- при *пилоростенозе* проводится оперативное лечение.

В постоперационном периоде применяется следующая тактика ведения: через 2-3 часа 7-10 мл 5% раствора глюкозы внутрь; еще через 1 ч 10 мл сцеженного грудного молока; далее каждые 2 часа по 10 мл молока; затем ежедневно добавляют по 100 мл молока в сутки; через 7 дней прикладывают к груди на 7 кормлений; ежедневно внутривенно вводят раствор глюкозы и раствор Рингера с учетом объема кормлений и суточной потребности.

Профилактика

Аntenатальная профилактика.

Включает в себя охрану здоровья матери. Профилактические мероприятия направлены на своевременное выявление и лечение заболеваний женщины, на предупреждение и лечение токсикозов беременности, а также организацию правильного режима питания беременной женщины. Профилактические мероприятия должны проводить женские консультации совместно с детскими поликлиниками.

Постнатальная профилактика.

Постнатальная профилактика должна быть направлена на организацию оптимальных условий внешней среды, питания и создания физиологической и санитарно-гигиенической обстановки и обеспечения режима дня матери и ребенка. Питание кормящей женщины должно быть сбалансированным по содержанию основных пищевых компонентов, с достаточным содержанием основных пищевых компонентов, с достаточным содержанием свежих овощей и фруктов. Общее количество белка в сутки в ее рационе должно составлять 120 г/сут (из них 60-70% животного происхождения), жира 100-120 г/сут (из них 20 г - растительного масла), углеводов - 400-450 г/сут. Ежедневно в ее рацион должно входить 200 г мяса птицы или рыбы, около 1 литра молока в молочных продуктах, 100-150 г творога, 1 яйцо, 20-30 г сыра, 800 г овощей, 200-300 г фруктов. В зимнее и весеннее время при отсутствии свежих овощей и фруктов рекомендуется применять настой шиповника, соки, фруктово-ягодные консервы, компот из сухофруктов.

Большую роль в профилактике гипотрофии играют рациональное вскармливание и питание детей. Необходимо осуществлять контроль за

вскармливанием ребенка, начиная с первых дней жизни, взвешивать его до и после кормления, учитывать объем фактически съеденной пищи, проводить расчеты основных пищевых компонентов и своевременную коррекцию. Правильному росту и развитию во многом способствует массаж и гимнастика с целью улучшения кровообращения, тонуса тканей и обмена веществ, достаточное пребывание на свежем воздухе, закаливание. Очень большое значение имеют и ранняя диагностика, правильное лечение рахита, анемий, инфекций органов дыхания, желудочно-кишечного тракта, почек, эндокринных заболеваний.

Схема диспансерного наблюдения и реабилитация детей раннего возраста с гипотрофией

Частота осмотра специалистами	При осмотре оценить	Дополнительные исследования	Основные пути оздоровления	Сроки наблюдения	Профилактические прививки
Педиатр 1 раз в 2 недели в первом полугодии жизни и 1 раз в месяц во втором полугодии. Специалист в плановом порядке и по показаниям, но не реже 1 раза в год	Аппетит, стул, психоэмоциональный тонус, сон, цвет и эластичность кожи, признаки полигиповитаминоза, толщины подкожного жирового слоя, нервно-психическое и физическое развитие, иммунологическую реактивность организма.	Антропометрия, общий анализ крови и мочи, копрограмма на гельминты, простейшие 2 раза в год. Проба на трипсин и другие ферменты в кале, на дисахаридазную недостаточность.	Устранение причин, вызвавших гипотрофию, рациональное вскармливание в зависимости от тяжести гипотрофии. Расчет питания с коррекцией, витаминотерапия. Массаж, гимнастика, уход, закаливание.	Не менее 1 года	При гипотрофии I степени иммунизацию выполняют по календарю, при гипотрофии II, III степени прививки назначают по индивидуальному графику

Критериями снятия с диспансерного учета ребенка с гипотрофией служат: прибавка массы тела, уменьшение трофических нарушений, улучшение эмоционального тонуса.

ГИПОСТАТУРА

Гипостатура - это равномерное отставание в росте и массе тела при несколько сниженном состоянии упитанности и тургора мягких тканей. Данная форма типична для детей с эндокринной патологией, врожденными пороками сердца, пороками развития мозга, энцефалопатиями. Характеризуется снижением массы тела и роста, бледностью кожи, снижением тургора мягких тканей, функциональными расстройствами со стороны ЦНС и внутренних органов, признаками нарушения обмена веществ и наличием ацидоза, снижением иммунологической реактивности. При гипостатуре имеется более стойкое, чем при других формах дистрофии поражение нервной и эндокринной регуляции процессов обмена веществ, роста и развития организма ребенка.

Плохо поддается терапии. Необходимо лечение основного заболевания: эндокринной патологии, коррекция неврологических нарушений, операция в связи с врожденным пороком сердца и др.

ПАРАТРОФИЯ

Паратрофия - это хроническое расстройство питания у детей первого года жизни с избыточной массой тела по отношению к росту. Различают 2 формы паратрофии: липоматозную и липоматозно-пастозную.

Этиопатогенез

Ведущими этиологическими факторами являются алиментарные - перекорм, повышенная калорийность пищи с избыточным содержанием в ней жиров и углеводов. Заболевание часто развивается при неправильном употреблении сухих молочных смесей используемых для искусственного вскармливания, с превышением концентрации сухого вещества в них, а также при злоупотреблении кашами. Имеют значение в развитии заболевания особенности конституции и прежде всего лимфатико-гипопластический диатез.

В основе липоматозной формы лежит алиментарный перекорм в сочетании с наследственной гиперлипосинтетической направленностью метаболизма, ускоренным всасыванием в кишечнике и повышенным усвоением жиров.

В основе пастозной формы лежат нарушения функции гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы и периферических желез внутренней секреции. При этом определяется снижение числа АКТГ-продуцирующих и увеличение количества соматотропин- и тиреотропин-продуцирующих клеток гипофиза, а в крови снижение АКТГ и кортизола. Также отмечается нарушение водно-электролитного гомеостаза.

Клинические проявления

Липоматозная форма характеризуется избыточной массой тела по отношению к росту. Кривая нарастания массы тела крутая. Отмечается избыточное отложение жира в подкожной жировой клетчатке. Кожа розовой окраски, тургор мягких тканей удовлетворительный. Липоматозно-пастозная форма обычно наблюдается у детей со своеобразным фенотипом (мягкие,

округлые формы тела, округлое лицо, короткая шея) и характеризуется избыточной массой тела, пастозностью и снижением тургора мягких тканей, мышечной гипотонией. У таких детей наблюдается неустойчивость эмоционального тонуса, беспокойный сон, склонность к аллергическим реакциям немедленного типа, дисбактериозу кишечника, частым вирусно-бактериальным заболеваниям, часто тимомегалия.

Критерии диагностики:

1. Анамнестические. Позволяющие выявить этиологические предрасполагающие факторы: указания на отягощенную по ожирению и обменным заболеваниям наследственность, внутриутробный “перекорм”, злоупотребление высококалорийными продуктами, прием калорийной пищи во вторую половину дня, малоподвижность ребенка, эндокринные и нейроэндокринные расстройства.

2. Клинические. Выраженность клинических и лабораторных признаков зависит от тяжести и клинической формы гипотрофии.

I. Синдром обменных нарушений: избыток массы тела, нарушение пропорциональности телосложения, избыточное отложение жировой ткани. При липоматозно-пастозной форме отмечаются признаки полигиповитаминоза, бледность, пастозность кожи, снижение тургора тканей, вялость, нарушение сна и терморегуляции.

II. Синдром нарушенной пищевой толерантности: избирательное снижение (дети плохо едят овощной прикорм, иногда мясо) или повышение (отдают предпочтение молочным продуктам, кашам) аппетита, высокие неравномерные прибавки массы тела, лабильность весовой кривой, расстройство стула (запоры или разжижение).

III. Синдром снижения иммунологической реактивности: склонность к частым инфекционным болезням с затяжным течением, респираторные заболевания часто рецидивируют, протекают с выраженной дыхательной недостаточностью, обструктивным синдромом, легкое развитие аллергических реакций.

3. Параклинические:

а) общий анализ крови - нередко анемия;

б) биохимическое исследование крови - диспротеинемия, уменьшение глобулинов и относительное увеличение альбуминов, гиперлипидемия, гиперхолестеринемия.

в) копрограмма

- при молочном расстройстве питания - стул гнилостный, плотный, блестящий, реакция кала щелочная, часто определяются нейтральный жир, мыла, гнилостная флора;

- при мучном расстройстве - стул желтый или бурый, плотный, обильный, реакция кала кислая, часто определяются вне- и внутриклеточный крахмал.

г) иммунограмма - дисиммуноглобулинемия.

Лечение

Основные принципы лечения паратрофии:

- уточнение и устранение возможной причины паратрофии;
- организация рационального диетического питания и режима дня;
- организация двигательного режима;
- реабилитационные мероприятия;
- своевременная диагностика и лечение сопутствующей патологии.

Рекомендуется строго соблюдать режим дня с чередованием периодов бодрствования и сна, проведение массажа, гимнастики, организация двигательного режима, регулярное (не менее 3-4 часов в сутки) пребывание на свежем воздухе, аэро- и гидропроцедуры. Особое внимание в лечении отводится нормализации диеты.

Общими требованиями к проведению диетотерапии являются:

- ограничение питания, с помощью которого можно добиться замедления нарастания массы тела;
- обеспечение детей на искусственном вскармливании дополнительным количеством жидкости для выведения солей;
- прием ребенком калорийной пищи в первую половину суток;
- устранение ночных кормлений, упорядочение режима кормлений, уменьшение на несколько минут продолжительности каждого кормления;
- суточный объем пищи не должен превышать 1 литра;
- введение минимально-оптимального количества белка: 2-2,5 г/кг массы тела при естественном и 3 г/кг при искусственном вскармливании, белок лучше вводить с обезжиренным творогом, кефиром, обезжиренным энпитом;
- введение углеводов преимущественно с овощными и фруктовыми блюдами при значительном ограничении сахара и исключении мучных продуктов, количество углеводов должно составлять 12 г/кг массы тела в сутки.

Проведение этапного диетического лечения

I этап (разгрузки) предусматривает отмену высококалорийных продуктов и всех видов прикорма. Общий объем пищи соответствует суточным нормам. Лучший продукт - грудное молоко. После 6 месяцев целесообразно сочетание грудного молока и кефира в равных количествах. При отсутствии грудного молока рекомендуются кисломолочные смеси. Длительность этапа 7 - 10 дней.

II этап (переходный) длится 3-4 недели. Детям соответственно возрасту еженедельно вводят соки, тертое яблоко, прикормы, начиная с овощного пюре.

III этап (минимально-оптимальной диеты) - ребенок получает питание соответственно возрасту. Расчет необходимого количества белка проводится на фактический вес, жира и углеводов, калорий - на долженствующий (соответствует минимально-оптимальным потребностям ребенка).

ТЕСТОВЫЙ КОНТРОЛЬ

1. При гипотрофии I степени дефицит массы тела составляет

- А. 5-10%
- Б. 10-20%
- В. 20-30%
- Г. 30-40%

2. При гипотрофии II степени подкожно-жировая клетчатка истончена:

- А. только на животе
- Б. только на лице
- В. на животе и бедрах
- Г. на бедрах и лице

3. Диагноз гипотрофия ставится детям в возрасте:

- А. до 1 года
- Б. до 2-х лет
- В. до 3-х лет
- Г. до 7 лет

4. К эндогенным причинам гипотрофии относятся все, кроме:

- А. Гипервитаминоз Д
- Б. Синдром мальабсорбции
- В. Пилоростеноз
- Г. Врожденные поражения ЦНС

5. Голодный стул отмечается при гипотрофии:

- А. I степени
- Б. II степени
- В. III степени
- Г. Все ответы верны

6. При гипотрофии I степени расчет белков, жиров и углеводов проводится:

- А. на фактический вес
- Б. белки, углеводы – на фактический, жиры – на долженствующий вес
- В. белки, жиры – на долженствующий, углеводы – на фактический
- Г. на долженствующий вес

7. Специализированный продукт для энтерального питания:

- А. Инфатрини
- Б. Пре-Нутрилон
- В. Алфаре
- Г. Прегестимил

8. При гипотрофии I степени в адаптационный период расчет питания проводится:

А. на фактический вес

Б. белки, углеводы – на фактический, жиры – на долженствующий вес

В. белки, жиры – на долженствующий, углеводы – на фактический

Г. на долженствующий вес

Ответы к тестовому контролю:

1. – Б, 2. – В, 3. – Б, 4. – А, 5. – В, 6. – Г, 7. – А, 8. - А

ЛИТЕРАТУРА

1. Батюнина Н.Ф., Кузьменко Л.Г., Тюрин Н.А. Профилактика и лечение хронических расстройств питания у детей. - М.: Издательство Университета дружбы народов, 1989. - 92 с.
2. Национальная программа оптимизация вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации. – М., 2010. – 63 с
3. Педиатрия 2005-2006: клинические рекомендации Союза педиатров России / под редакцией А.А.Баранова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2005 – 257 с.
4. Шиляев Р.Р., Чемоданов В.В., Копилова Е.Б. Хронические расстройства питания у детей. Методические разработки. - Иваново, 1993. - 40 с.