На правах рукописи

ГАНДАЕВА ЛЕЙЛА АХАТОВНА

НАРУШЕНИЯ НУТРИТИВНОГО СТАТУСА И ВОЗМОЖНОСТИ ЕГО КОРРЕКЦИИ У ДЕТЕЙ С КАРДИОМИОПАТИЯМИ И ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА, ОСЛОЖНЕННЫМИ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ

14.01.08 – Педиатрия

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва-2016

Работа выполнена в федеральном государственном автономном учреждении «Научный центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Научный руководитель
доктор медицинских наук, профессор **Боровик Татьяна Эдуардовна**

Официальные оппоненты:

доктор медицинских наук, профессор,
заведующая кафедрой педиатрии ГБОУ ДПО
«Российская медицинская академия
последипломного образования»
Минздрава России **Захарова Ирина Николаевна**

доктор медицинских наук, профессор
кафедры госпитальной педиатрии № 1
педиатрического факультета
ГБОУ ВПО «Российский национальный
исследовательский медицинский университет
имени Н.И. Пирогова» Минздрава России **Трунина Инна Игоревна**

Ведущая организация:
Медицинский институт ФГБОУ ВПО «Российский университет дружбы народов» Минобрнауки России

Защита диссертации состоится 27 сентября 2016 года в 13.00 на заседании диссертационного совета Д 001.023.01 при ФГАУ «Научный центр здоровья детей» Минздрава России по адресу: 119991, г. Москва, Ломоносовский проспект, 2, стр. 1
С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ФГАУ «НЦЗД» Минздрава России по адресу: 119991, г. Москва, Ломоносовский проспект, 2, стр. 1 и на сайте http://www.nczd.ru/

Автореферат разослан «…..» 2016 г.

Ученый секретарь диссертационного совета,
доктор медицинских наук, профессор РАН Винярская И.В.

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность проблемы

Полноценное питание составляет основу нормальной жизнедеятельности организма детей и взрослых, способствует профилактике алиментарно-зависимых и инфекционных заболеваний, обусловливает возможность адекватно переносить физические и психоэмоциональные нагрузки. Нутриенты, поступающие с пищей активно влияют на метаболизм, состояние иммунобиологической защиты, функционирование всех органов и систем организма ребенка (Баранов А.А., 2010, Боровик Т.Э., 2015, Хорошилов И.Е., 2015).

В последние годы наблюдается тенденция к росту числа детей, страдающих синдромом хронической сердечной недостаточности (ХСН), что требует унификации подходов к её диагностике и лечению. ХСН в детском возрасте развивается преимущественно при врожденных пороках сердца и кардиомиопатиях, которые несмотря на невысокую распространенность, являются одной из главных причин инвалидизации и смертности в детском возрасте (Басаргина Е.Н., 2010). Одной из основных нерешенных проблем в лечении больных с ХСН является организация своевременной коррекции недостаточности питания, которой отводится важное место в комплексной терапии (Арутюнов П.Г., 2015, Костюкевич О.И., 2015).

Дефицит массы тела и роста у детей с ХСН обусловлен повышенными метаболическими потребностями, недостаточным поступлением белка и энергии с пищей, нарушениями процессов переваривания и усваивания, и нередко остается незамеченным до развития выраженных нарушений нутритивного статуса (Костюкевич О.И., 2004).

Недостаточность питания (НП) у детей развивается постепенно и становится видимой при только высоких классах хронической сердечной недостаточности. При застойной сердечной недостаточности быстро возникает необходимость восполнения энергетических потерь на фоне ограничения суточного объема потребляемой жидкости. У больных ХСН III-IV ФК происходит выраженная структурная перестройка слизистой оболочки тонкой кишки, проявляющаяся повышенным отложением в ней коллагена и атрофией ворсинок, что приводит к морфо-функциональным нарушениям, сопровождающимся снижением всасывания макро- и микронутриентов. В связи с этим применение специализированных сбалансированных высокобелковых высокоэнергетических смесей для энтерального питания, которые в малом объеме содержат требуемое ребенку количество пищевых веществ и энергии, значительно повышает функциональную активность органов пищеварения и улучшает метаболические процессы (Арутюнов П.Г., 2015, Костюкевич О.И., 2015).

К основным целям нутритивной поддержки относят: обеспечение энергетических и пластических потребностей организма, поддержание активной белковой массы, восстановление имеющейся потери массы тела, коррекцию катаболических расстройств, повышение эффективности медикаментозного лечения, уменьшение числа осложнений и снижение уровня инвалидности, улучшение качества жизни детей (Боровик Т.Э., 2015).

В исследованиях последних лет определенное внимание уделяется диагностике нутритивной недостаточности у взрослых пациентов с ХСН, однако, практически отсутствуют исследования, посвященные комплексной оценке нутритивного статуса у детей с кардиомиопатиями (КМП) и врожденными пороками сердца (ВПС), осложненными синдромом ХСН и методам диетологической коррекции при его нарушениях. Дети с ХСН, развивающейся при различных формах кардиомиопатий и врожденных пороков сердца, нуждаются в комплексном лечении, обязательным элементом которого является диетотерапия (Арутюнов П.Г., 2015, Костюкевич О.И., 2015, Чубарова А.И., 2013).

Учитывая увеличивающееся число детей с ХСН, современные возможности в диагностике недостаточности питания и её диетической коррекции и отсутствие четких рекомендаций по проведению нутритивной поддержки и ее мониторингу у детей с данной патологией представляется весьма актуальным проведение исследований в этом направлении.

Цель исследования:

Установить частоту встречаемости и структуру недостаточности питания у детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца, осложненными хронической сердечной недостаточностью, и разработать методы ее диетологической коррекции.

Задачи исследования:

1. Провести комплексную оценку нутритивного статуса больных различного возраста с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца, осложненными хронической сердечной недостаточностью.
2. Определить частоту встречаемости, формы и степень тяжести недостаточности питания в зависимости от фенотипа кардиомиопатии и структуры врожденных пороков сердца, в том числе осложненных вторичной белок-теряющей энтеропатией.
3. Оценить характер питания, уровни потребления макро- и микронутриентов детьми различного возраста с указанными формами патологии сердца.

4. Обосновать и разработать дифференцированные по возрасту лечебные диеты с включением специализированных смесей энтерального питания для коррекции недостаточности питания у детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца, осложненными хронической сердечной недостаточностью.
5. Оценить эффективность лечебных диет в составе комплексного лечения детей с недостаточностью питания и хронической сердечной недостаточностью при указанной патологии.

Научная новизна

Впервые у детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца, осложненными хронической сердечной недостаточностью, проведена комплексная оценка нутритивного статуса, включавшая анализ антропометрических индексов, биохимических показателей и фактического питания. Получены данные о распространенности и характере недостаточности питания у этой категории больных.

Определены особенности пищевого статуса больных детей с врожденными пороками сердца, осложненными белок-теряющей энтеропатией после операции Фонтена. Установлено, что большинство больных имеют хроническую недостаточность питания, сопровождающуюся нарушением белкового статуса крови.

Впервые установлено, что у больных с ХСН, сопровождающейся недостаточностью питания при сохраненной белок-синтезирующей функции печени, показатели, характеризующие белковый обмен (общий белок, альбумин, преальбумин, соматомедин-С, трансферрин, С-реактивный белок), не отражают степень недостаточности питания и не могут являться маркерами оценки их нутритивного статуса.

Установлено, что у пациентов со сложными врожденными пороками сердца после операции Фонтена, осложненной белок-теряющей энтеропатией, показатели белкового обмена (общий белок, альбумин) являются маркерами тяжести состояния и степени недостаточности питания и должны оцениваться как при поступлении в клинику, так и проведении нутритивной поддержки.

Впервые у пациентов с ХСН проведен анализ фактического питания с использованием компьютерной программы «1С Питание», позволяющей оценить макро- и микронутриентный состав рациона. Установлен выраженный дефицит основных пищевых веществ и энергии, витаминов и минеральных веществ, приводящий к развитию недостаточности питания.

Впервые обоснованы и разработаны лечебные рационы с включением специализированных высококалорийных высокобелковых смесей для коррекции недостаточности питания и оценена их эффективность в комплексной терапии ХСН.

Практическая значимость

Оценка антропометрических показателей у детей с хронической сердечной недостаточностью является важным инструментом диагностики недостаточности питания и анализа эффективности ее коррекции.

Комплексная оценка нутритивного статуса с определением антропометрических индексов (Z-scores) позволяет своевременно выявлять нарушения питания у пациентов с дилатационной кардиомиопатией с ранним дебютом заболевания и у больных с врожденными пороками сердца, осложнёнными белок-теряющей энтеропатией, что дает возможность рано назначать адекватную нутритивную поддержку.

Установлено, что у пациентов с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца, осложненными хронической сердечной недостаточностью, не уделяется должного внимания организации питания, что приводит к разбалансированности качественного и количественного состава рациона и значительному дефициту основных нутриентов, энергии, а также витаминов и минеральных веществ.

Диагностика и коррекция недостаточности питания должны проводиться у детей с хронической сердечной недостаточностью сразу после постановки диагноза.

Разработаны алгоритмы нутритивной поддержки с использованием современных продуктов энтерального питания направленного действия и жирового модуля на основе среднецепочечных триглицеридов для больных вторичной белок-теряющей энтеропатией, вследствие коррекции ВПС по методу Фонтена.

Внедрение результатов исследования в практику

Результаты исследования используются в педагогическом процессе кафедры педиатрии и детской ревматологии педиатрического факультета ГБОУ ВПО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России и отдела последипломного образования в ФГАУ «НЦЗД» Минздрава России. Основные результаты исследования внедрены в работу кардиологического отделения, отделения кардиохирургии и интенсивной кардиологии, отделения питания здорового и больного ребенка НИИ Педиатрии ФГАУ «НЦЗД» Минздрава России.

Апробация работы

Основные положения и результаты исследования доложены в виде докладов на: XV Всероссийском конгрессе диетологов и нутрициологов с международным участием «Здоровое питание: от фундаментальных исследований к инновационным технологиям» (Москва, 2014); VIII Всероссийском конгрессе «Детская кардиология – 2014» (Москва, 2014); 7-м Европейском конгрессе педиатров Europaediatrics-2015 (Флоренция, 2015); IX Всероссийском семинаре памяти профессора Н.А. Белоконь «Врожденные пороки сердца: возможности диагностики, лечения и реабилитации»

(Казань, 2015).; 49 ежегодном конгрессе европейского общества детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов (Афины, 2016); XVIII Всероссийском конгрессе диетологов и нутрициологов (Москва, 2016).

Публикации

Результаты исследования опубликованы в 6 работах, включая 3 статьи в рекомендованных ВАК РФ журналах.

Структура и объем диссертации

Диссертация изложена на 183 страницах, включает введение, 5 глав, обсуждение полученных результатов, выводы и практические рекомендации, 52 таблиц, 26 рисунков, список литературы, который состоит из 44 отечественных и 112 зарубежных авторов.

СОДЕРЖАНИЕ ДИССЕРТАЦИИ

Материалы и методы исследования

Работа выполнена в ФГАУ «Научный центр здоровья детей» Минздрава России (директор – академик РАН, проф. А.А. Баранов) в период 2013-2016 гг. Обследование и наблюдение за детьми осуществлялось в НИИ педиатрии ФГАУ «НЦЗД» Минздрава России (директор – член-корр. РАН, проф. Л.С. Намазова-Баранова) на базе кардиологического отделения (зав. – проф. Е.Н. Басаргина) и отделения питания здорового и больного ребенка (зав. – проф. Т.Э. Боровик). Инструментальные диагностические исследования проведены в отделении ультразвуковой диагностики (зав. – к.м.н. Г.В. Ревуненков), рентгеновской диагностики (зав. – к.м.н. М.Л. Травина), лабораторном отделе (зав. – д.б.н. Н.А.Маянский).

Под наблюдением находилось 153 ребенка, из них 87 (56,8%) пациентов с кардиомиопатиями и 66 (43,2%) больных с врожденными пороками сердца.

Клиническое обследование больных проводилось по общепринятым стандартам и включало оценку жалоб, данных анамнеза заболевания, клинических проявлений болезни, ранее проводимого лечения и получаемого питания.

Всем пациентам проводились электрокардиографическое исследование в 12 общепринятых отведениях, обзорная рентгенография органов грудной полости, эхокардиографическое исследование по стандартным методикам. Диастолическая функция левого желудочка сердца оценивалась в режиме импульсноволновой допплерографии, регистрировали скорость раннего (Е, м/сек) диастолического наполнения левого желудочка, скорость кровотока в систолу левого предсердия (А, м/сек) и рассчитывали отношение указанных скоростей (Е/А).

Оценка стадии недостаточности кровообращения (НК) и функционального класса (ФК) проводилась в соответствии с классификацией Российского общества

специалистов по сердечной недостаточности (ОССН, 2003), у детей раннего возраста стадии НК определяли с учетом клинических критериев в соответствии с классификацией, предложенной Н.А. Белоконь (1987) и классификацией Ross R.D. (1987) для определения ФК.

Для решения поставленных задач оценивали нутритивный статус пациентов с помощью измерений массы тела и роста и определения содержания белков плазмы крови (общий белок, альбумин, преальбумин, С-реактивный белок, соматомедин-С, трансферрин) при поступлении и через 6 месяцев от начала диетотерапии.

Антропометрические данные (масса тела и длина, ИМТ) оценивали в программах «WHO Anthro» (версия 3.2.2.), WHO «AnthroPlus 2009» (версия 1.0.4), на основании расчета Z-scores - отклонений индивидуальных показателей от средних значений для данной популяции. Интерпретацию результатов антропометрических измерений наблюдаемых пациентов проводили на основе классификаций недостаточности питания ВОЗ, МКБ 10, ASPEN.

Оценка фактического питания проводилась анкетно-опросным методом на основе данных разработанных нами дневников питания, которые заполняли родители. Анализировали следующие показатели: качественный состав питания (продукты и блюда, входящие в состав рациона), суточный и разовый объемы порций, количество жидкости, получаемой ребенком, использование специализированных продуктов энтерального питания, особенности аппетита, отношение к получаемым продуктам питания.

Химический состав (белки, жиры, углеводы, витамины и минеральные вещества) и энергетическая ценность рациона рассчитывались с помощью компьютерной программы «1С Питание», включавшей таблицы справочника «Химический состав Российских пищевых продуктов» (2008 г), данные каталогов «Продукты питания для детей раннего возраста» (2014 г) и «Специализированные продукты питания для детей с различной патологией» (2015 г), материалов пособия для врачей «Организация лечебного питания детей в стационарах» (2000 г).

Для оценки потребления пищевых веществ и энергии показатели, полученные для каждого из исследуемых макро- и микронутриентов, сопоставлялись с «Нормами физиологических потребностей в основных пищевых веществах, энергии и микронутриентах для различных групп населения Российской Федерации», МР 2.3.1.2432-08, от 18.12.2008 г.

Интерпретацию результатов антропометрических измерений наблюдаемых пациентов проводили на основе классификаций недостаточности питания ВОЗ, МКБ 10, ASPEN [29, 121]. Критерии оценки острой НП представлены в таблице 2.5. Хроническая НП диагностировалась при Z-score рост/возраст ниже -2 SD.

Таблица 2.5.

Классификация недостаточности питания

Форма недостаточности питания/ степень тяжести	Z-scores:			
	масса тела/ длина тела (до 5 лет)	масса тела/ возраст (до 10 лет)	ИМТ/возраст (все возраста)	рост/возраст (все возраста)
Острая форма НП: • легкая • умеренная • тяжелая	 от -1 до -1,9 от -2 до -2,9 > -3	 - от -2 до -2,9 > -3	 от -1 до -1,9 от -2 до -2,9 > -3	
Хроническая форма НП	-	-	-	< -2

Статистический анализ результатов проведен с использованием пакетов программ Microsoft Excel 2013 и IBM SPSS Statistics 21. Данные в тексте и таблицах представлены в виде медианы (25, 50, 75-й перцентили). Различия между группами определяли с помощью критерия $\chi 2$ Пирсона и U– критерия Манна-Уитни. Для оценки параметров использовали коэффициент Спирмена. Для оценки чувствительности и специфичности использовали ROC-анализ. Площади под ROC-кривыми (AUC) сравнивали с помощью непараметрического критерия, рассчитывая двусторонний p. Статистически значимыми считали различия при $p \leq 0,05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Клиническая характеристика пациентов

Обследовано 153 ребенка в возрасте от 1 месяца до 16 лет с хронической сердечной недостаточностью, развившейся у 86 (56,8%) пациентов с кардиомиопатиями (I группа) и у 66 (43,2%) детей с врожденными пороками сердца (II группа). Среди пациентов с КМП дилатационный фенотип установлен у 54 (62%) пациентов, рестриктивный фенотип - у 9 (10%) больных, гипертрофический - у 24 (28%) детей. В группу детей с ВПС были включены 58 (88%) больных с различными формами врожденных пороков сердца как в до-, так и послеоперационном периодах (сроки после оперативного лечения колебались от 3 месяцев до 5 лет). Часто встречались такие врожденные пороки сердца, как аномальное отхождение левой коронарной артерии (19,8%), коарктация аорты (15,2%), единый желудочек (15,2%), недостаточность митрального клапана (10,7%). В отдельную группу выделены 8 (12%) детей с ВПС после операции по методу Фонтена, у 5 из которых в отдаленном послеоперационном периоде развилась белок-теряющая энтеропатия (БТЭ).

В возрасте до 1 года было 48 (31%) пациентов, из которых: 31 ребенок с дилатационным фенотипом КМП, 2 пациента с гипертрофическим фенотипом и 15

детей с ВПС. Анализ гендерного соотношения показал, что среди больных преобладали девочки – 83 (54,2%). Большинство детей (n=128, 84%) госпитализированы впервые, 25 (16%) – повторно (табл. 1).

Таблица 1

Распределение больных с хронической сердечной недостаточностью

Группы	Нозо-логия	Число пациентов		Состояние ребенка						Поступление			
				тяжелое		средней тяжести		удовлетво-рительное		первичное		повторное	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
I	КМП	87	56,8	15	17	71	82	1	1	78	90	9	10
II	ВПС	66	43,2	19	29	29	44	18	27	50	76	16	24
Всего		153	100	34	22	100	65	19	13	128	84	25	16

При поступлении в клинику состояние 34 (22%) пациентов было расценено как тяжелое, 100 (65%) больных - как средней степени тяжести, только 19 (13%) детей находились в удовлетворительном состоянии. В исследование не включали больных, получавших гормональную терапию на момент обращения в клинику.

Основными жалобами больных с ХСН являлись: повышенная утомляемость, снижение физической активности, одышка при минимальных физических нагрузках, в том числе во время приема пищи, длительные перерывы во время кормления у грудных детей, сниженный аппетит, значительная задержка физического развития.

При клиническом осмотре у большинства пациентов с КМП (87%) и больных с ВПС (74%) отмечен периоральный и периорбитальный цианоз. Деформация грудной клетки по типу сердечного горба выявлена у 57% детей с КМП и 62% больных с ВПС, расширение границ относительной тупости сердца - у 82% детей и подавляющего большинства (92%) соответственно. Патологические сердечные шумы выслушивались у всех пациентов, тахикардия - у 28% детей и тахипноэ - у 31% больных с кардиомиопатиями.

У 5 пациентов с ВПС после операции Фонтена диагностирована вторичная белок-теряющая энтеропатия, которая проявлялась частым жидким стулом от 5 до 10 раз в сутки. Время появления клинических признаков БТЭ варьировало от 6 месяцев до 6 лет после оперативного лечения.

Оценка физического развития пациентов

У всех больных детей были оценены антропометрические индексы. При поступлении в клинику у 37 (77%) пациентов 1 года жизни диагностирована недостаточность питания. У 26 (70%) больных с КМП была выявлена острая недостаточность питания, при этом у 9 (35%) пациентов - легкая НП, у 10 (38%) -

умеренная НП, у 7 (27%) – тяжелая степень НП. У больных с врожденными пороками сердца также установлена острая НП (n = 11, 30%), при этом легкая степень отмечена у 1 ребенка (9%), умеренная степень – у 6 (55%) и тяжелая степень – у 4 (36%) детей.

Хроническая недостаточность питания на первом году жизни не выявлялась, однако, у 3 (27%) пациентов с ВПС (Z-score рост/возраст был в диапазоне от -2,32 до -4,38) и у 4 (15%) детей с КМП (Z-score рост/возраст колебался в диапазоне от -2,06 до -5,1) отмечена тенденция к задержке роста.

Из 105 детей старше 1 года недостаточность питания диагностирована у 32 (30%) детей: 14 (44%) больных с КМП и 18 (56%) с ВПС (табл. 2).

Оценка физического развития с учетом фенотипа КМП показала, что из 54 детей с ДКМП острая недостаточность питания была у 30 (56%) больных, из них - легкая степень у 12 (40%), умеренная степень - у 10 (33%), тяжелая степень - у 8 (27%). Хроническая НП в данной подгруппе больных не отмечена. В подгруппе пациентов с рестриктивным фенотипом (n=9) НП диагностирована у 6 (67%) детей, из них острая форма НП установлена у 5 (83%), хроническая – у 1 (17%) пациента. При оценке степени тяжести острой НП легкая степень установлена у 4 (80%) больных, умеренная степень – у 1 (20%) ребенка. Из 24 пациентов с гипертрофическим фенотипом легкая степень острой НП выявлена у 4 (17%) детей. Хроническая форма НП выявлена у 1 (11%) ребенка с рестриктивным и у 1 (4%) с гипертрофическим фенотипами КМП.

Таблица 2.

Характер недостаточности питания у детей с различными фенотипами кардиомиопатий и врожденными пороками сердца (n = 153)

Недостаточность питания	Кардиомиопатии (n = 87)						Врожденные пороки сердца (n = 66)			
	ДКМП[1] (n = 54)		РКМП[2] (n = 9)		ГКМП[3] (n = 24)		ВПС[4] (n = 58)		ВПС[5] после операции Фонтена, (n = 8)	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Острая форма	**30**	56	**5**	56	**3**	13	**18**	31	**1**	13
Всего	38 (44%)						19 (29%)			
легкая степень	12	40	4	80	3	100	6	33	-	-
умеренная степень	10	33	1	20	-	-	7	39	1	100
тяжелая степень	8	27	-	-	-	-	5	28	-	-
Хроническая форма*	**-**	**-**	**1**	**11**	**1**	**4**	**6**	10	**4**	**50**
Всего	**2 (2%)**						**10 (15%)**			

Достоверность различий между подгруппами с острой формой НП: p1-2 = 0,02; p1-3 = 0,03; p2-3 - < 0,01; p4-5 = 0,002; Достоверность различий между подгруппами ВПС с хронической формой НП: p4-5* = 0,02.

В группе с ВПС (n = 58) острая НП выявлена у 18 (31%) детей, среди которых с легкой степенью было 6 (33%) пациентов, с умеренной степенью – 7 (39%), с тяжелой степенью - 5 (28%) детей. Хроническая форма НП диагностирована у 6 (10%) больных. При оценке физического развития детей с ВПС после операции по Фонтену (n=8), НП диагностирована у 5 пациентов и носила хронический характер (Z-score рост/возраст в диапазоне от -2,24 до -4,11) у 4 больных, острая НП умеренной степени выявлена у 1 ребенка (табл. 2).

Таким образом, недостаточность питания была диагностирована у 69 (45%) обследованных пациентов с ХСН, из них: острая форма НП у 38 (55%) детей с кардиомиопатиями и у 19 (28%) пациентов с врожденными пороками сердца, хроническая форма - у 2 (3%) и у 10 (14%) детей соответственно. У больных с КМП нарушения нутритивного статуса носили преимущественно острый характер, а у больных с ВПС – хронический. Задержка роста у детей с ВПС и тенденция к её формированию у детей с КМП отмечалась уже на первом году жизни. Тяжелая степень острой НП была характерна для пациентов первого года жизни с дилатационным фенотипом кардиомиопатии и с врожденными пороками сердца до хирургического лечения, хроническая форма НП отмечалась у больных с ВПС после операции Фонтена. Полученные результаты согласуются с данными мировой статистики о недостаточности питания у детей, в соответствии с которыми для пациентов с врожденными пороками сердца характерна стойкая задержка роста (Piyagarnt E, 2013).

Установлено, что у детей с КМП и ВПС изучаемые биохимические показатели находились в пределах референсных значений, в единичных случаях (по 1-3% больных) отмечено как незначительное снижение, так и повышение концентраций белков крови. Таким образом, у детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца, осложненными ХСН, биохимические показатели, характеризующие белковый обмен не отражают тяжесть недостаточности питания и не могут служить маркерами для оценки нутритивного статуса, что согласуется с данными ранее проведенных исследований, установивших, что изменение в сыворотке крови концентрации таких белков, как альбумин, преальбумин, трансферрин, характеризует наличие воспалительного процесса, но не отражает тяжести недостаточности питания (Bharadwaj S, 2016).

Исключение составляют пациенты с ВПС после операции Фонтена, осложненной белок-теряющей энтеропатией, проявляющейся снижением концентраций общего белка и альбумина (до минимальных значений 32 г/л и 14 г/л соответственно) у 5 пациентов и преальбумина до 119,38 мг/л у 1 больного. На

основании уровня общего белка и альбумина диагностируется белок-теряющая энтеропатия, определяется тяжесть состояния, степень недостаточности питания и контролируется эффективность её лечения.

Особенности питания пациентов

Анализ фактического питания выявил качественные и количественные нарушения состава рационов у больных с ХСН, что приводило к дефициту энергии, всех основных нутриентов, энергии, витаминов и минеральных веществ (табл. 3).

Таблица 3

Отклонения в потреблении основных пищевых веществ и энергии (%) детей с хронической сердечной недостаточностью

Группы	n (%)	Дефицит основных пищевых веществ и энергии по отношению к НПФ* (%)			
		Энергетическая ценность	Белки	Жиры	Углеводы,
Дети первого года жизни					
КМП	33 (69)	-35	-33	-28	-29
ВПС	15 (31)	-30	-15	-29	-25
Дети старше 1 года					
КМП	52 (51)	-39	-21	-27	-48
ВПС	50 (49)	-19	-2	-20	-33

*- норма физиологических потребностей

У детей грудного возраста отклонения в химическом составе суточных рационов от норм физиологических потребностей были характерны как при КМП, так и при ВПС. У больных с КМП дефицит суточного потребления белка составил 35% (M±σ 1,7±0,7 г/кг/сутки), жира - 28% (M±σ 3,9±1,3 г/кг/сутки), углеводов - 29% (M±σ 8,9±2,3 г/кг/сутки), энергетическая ценность рациона была снижена на 35% (M±σ 79,5±22,8 ккал/кг/сутки) по сравнению с НФП. У пациентов с ВПС дефицит белка был 15% (M±σ 2,1±0,7 г/кг/сутки), жира - 29% (M±σ 4,0±0,8 г/кг/сутки), углеводов - 25% (M±σ 8,6±1,3 г/кг/сутки), энергетическая ценность рациона ниже НФП на 30% (M±σ 86,2±11,1 ккал/кг/сутки). При анализе микронутриентного состава рационов также обращал на себя внимание дефицит жирорастворимых витаминов - D (41-90%), E (12%) и A (13-38%) и микроэлементов - кальция (25-50%), магния (19-62%), железа (15-46%) (рис. 1).

В питании детей старше 1 года также отмечено значительное снижение уровня основных пищевых веществ, энергии и микронутриентов. Так, дефицит белка у детей с КМП составил 31%, жира - 27%, углеводов - 48%, энергетической ценности - 39%. У детей с ВПС дефицита белка выявлено не было, недостаток жира составил - 20%, углеводов - 33%, энергетическая ценность была снижена на 19% от НФП (табл. 3).

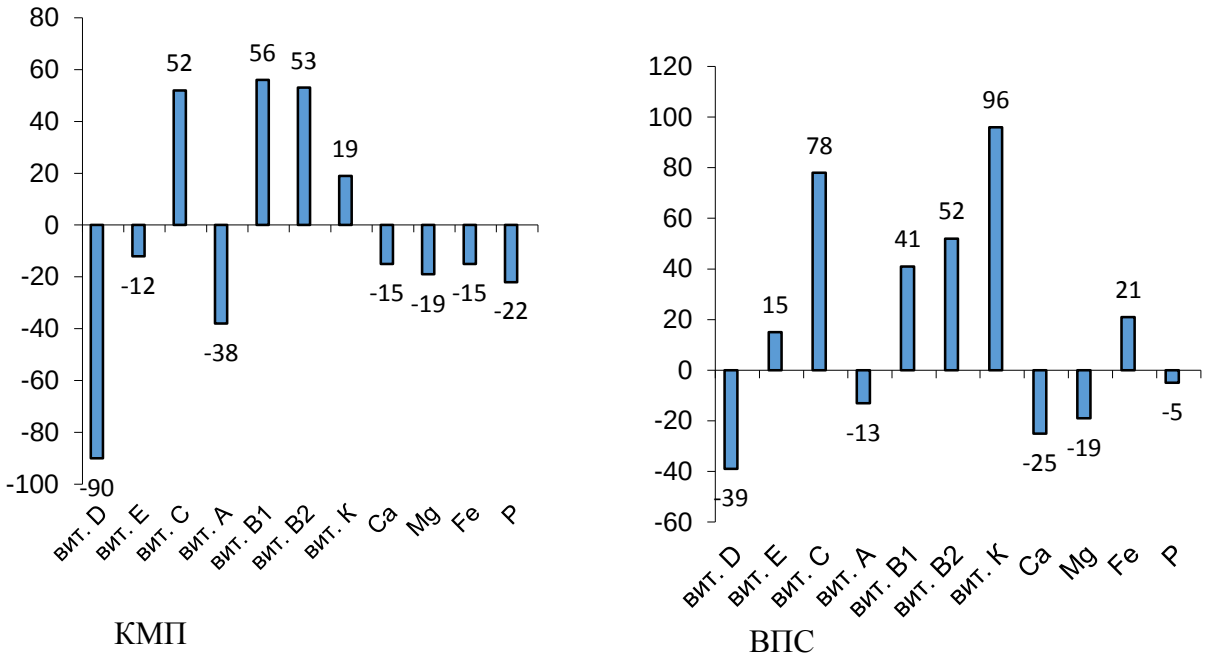

Рисунок 1. Отклонение (%) от нормы в содержании отдельных витаминов и микроэлементов в рационах детей 1 года жизни при поступлении в клинику

Организация диетотерапии

При обосновании и назначении диетотерапии больным с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца, осложненными хронической сердечной недостаточностью учитывали возраст ребенка, его общее состояние, показатели физического развития, форму и степень тяжести недостаточности питания; изменения биохимических показателей; составы современных специализированных продуктов для энтерального питания.

В питании 20 (42%) пациентов первого года жизни частично сохраняли грудное молоко, а коррекцию выявленных дефицитов основных пищевых веществ и энергии проводили за счет включения в рацион высококалорийной высокобелковой, обогащенной микронутриентами смеси для энтерального питания «Инфатрини»; у больных на искусственном вскармливании (n=28, 58%) данный продукт служил базовым питанием.

Детям старше 4-х месяцев к грудному молоку или лечебной смеси назначали продукты прикорма (каши промышленного выпуска, овощное, фруктовое, мясное пюре, творог, растительное и сливочное масла).

Для каждого ребенка грудного возраста необходимые объем питания и кратность кормлений рассчитывали индивидуально с учетом норм физиологических потребностей в белке, энергии и вынужденного ограничения суточного количества жидкости.

Средний суточный объем жидкости у детей первого полугодия жизни составлял 300-400 мл, второго полугодия - 500-600 мл. Объем жидкости, который должен получить пациент с продуктами прикорма определяли из расчета 1/2-2/3 от веса продукта или блюда прикорма. В связи с повышенными потребностями детей с ХСН в энергии, назначение питания проводили из расчета не менее 120-140 ккал/кг массы тела в сутки, белка 2,5-4 г/кг массы тела в сутки.

Пациентам старше 1 года с хронической сердечной недостаточностью без выявленной нутритивной недостаточности (n=70, 72%) в качестве диетотерапии применяли модифицированную нами лечебную диету №5 (вариант 1), с ограничением жидкости и добавленной соли до 1 г/сут. Данная диета в зависимости от возраста содержала белка 55-89 г/сутки, жира 40-66 г/сутки, углеводов 198-304 г/сутки, энергетическая ценность составляла 1394-2209 ккал/сутки**.** Для больных в возрасте от 1 года до 10 лет объем жидкости в рационе составлял до 700 мл/сутки, для пациентов старше 10 лет - до 800-1000 мл/сутки.

Больным старше 1 года с диагностированной недостаточностью питания (n=27, 28%) базовым рационом служила вышеуказанная диета с включением жидких специализированных высококалорийных высокобелковых смесей для энтерального питания, обогащенных витаминами и минеральными веществами: «Педиашур 1,5», «Нутрини Энергия», «Ресурс 2.0 Файбер», «Нутриэн Стандарт» в объеме 200-400 мл/сутки, в зависимости от возраста ребенка (вариант 2 диеты №5). Лечебная диета в зависимости от возраста включала белка 60-112 г/сутки, жира 55-115 г/сутки, углеводов 167-400 г/сутки, энергетическая ценность составляла 1403-3083 ккал/сутки, что было в 1,5 раза выше, чем в варианте 1диеты №5.

Большинство пациентов (n = 78, 80%) охотно принимали назначенное лечебное питание, при этом аллергических реакций и диспепсических расстройств не отмечалось. Часть больных (n = 19, 20%), в основном в возрасте 1-3 лет, из-за тяжести состояния, резко сниженного и избирательного аппетита, слабости, повышенной утомляемости полностью не потребляла рассчитанный объем пищи.

Для детей с врожденными пороками сердца после операции Фонтена (n = 8), в том числе 5 больных с белок-теряющей энтеропатией и недостаточностью питания была разработана специализированная высокобелковая низкожировая бессолевая лечебная диета, которая строилась из расчета потребления белка не менее 3 г/кг массы тела в сутки, жира не более 25% от общей энергоценности рациона, при этом были максимально исключены насыщенные жиры.

Целью применения диеты являлось повышение уровня белка в крови для предупреждения или уменьшения проявлений энтеропатии. На основе базисной

диеты №5 в зависимости от наличия или отсутствия клиники энтеропатии разработаны 2 варианта рационов (вариант А и вариант Б).

Вариант А - лечебная низкожировая бессолевая диета назначалась больным без клиники БТЭ. Помимо натуральных продуктов, рацион включал жировой модуль («Ликвиджен»), состоящий из среднецепочечных триглицеридов. Данный вариант диеты содержал умеренно повышенную квоту белка (на 11-20%), в зависимости от возраста, сниженное количество жира (на 18-27%). Содержание углеводов и энергетическая ценность рациона были близки к нормам физиологических потребностей.

Вариант Б – высокобелковая низкожировая бессолевая лечебная диета с добавлением к блюдам из натуральных продуктов отечественной специализированной высокобелковой высококалорийной смеси для энтерального питания «Нутриэн Стандарт», содержащей 50% СЦТ. Этот вариант назначался пациентам с развившейся БТЭ. Вариант Б лечебной диеты превышал норму физиологического потребления белка в зависимости от возраста на 64-85%, содержал сниженную квоту жира (на 30%). Количество углеводов, энергетическая ценность рациона и микронутриентный состав были близки к НФП.

Важно отметить, что оба варианта диеты переносились удовлетворительно, аллергических и диспепсических явлений не отмечено,

Оценка эффективности разработанных лечебных диет

Применение разработанных рационов больным первого года жизни с кардиомиопатиями позволило уменьшить отклонения от НФП в содержании в рационе белка на 28%, жира – на 22%, углеводов – на 14%, а также повысить энергетическую ценность суточного питания на 22%. У пациентов с врожденными пороками сердца этого же возраста калорийность рациона увеличилась на 21%, уменьшились отклонения от НФП в содержании белка на 21%, жира на 19%, углеводов на 21%.

Установлено повышение содержания витаминов в диете. Так, дефицит витамина D снизился у детей с КМП на 31%, а у детей с ВПС на 57%. Отмечено увеличение содержания витамина Е на 56%, витамина А на 85%, кальция на 36%, магния на 40%, железа на 20% в I группе, а во II группе – увеличилось содержание витамина Е на 20%, витамина А на 72%, кальция на 29%, магния на 47%, железа на 21%.

Сравнительная оценка химического состава рационов детей с недостаточностью питания старше года при поступлении в клинику и через 6 месяцев от начала диетотерапии показала значительное уменьшение дефицита: белка на 26%, жира на 17%, углеводов на 30% в группе кардиомиопатий и на 9%, белка, на

15% жира, на 18% углеводов в группе врожденных пороков сердца. При этом энергетическая ценность рационов повысилась на 29% у больных из I группы и на 11% из II группы.

При оценке микронутриентного состава получаемых больными детьми лечебных рационов установлено значительное повышение в них доли жирорастворимых витаминов (витамина D на 50% в I группе и на 59% во II группе, витамина A на 18% в обеих группах, витамина E на 17% в I группе) и минеральных веществ (кальция на 5% в I группе и 20% во II группе, магния на 11% и 29% соответственно, железа на 10% в I группе).

В целом в результате комплексного медикаментозного лечения и диетотерапии у большинства детей с ХСН отмечено улучшение общего состояния, самочувствия, аппетита, трофики и тургора тканей, уменьшилась утомляемость, повысилась физическая активность. При повторном обследовании НП встречалась в 1,5 раза реже и диагностировалась у 44 (29%) детей против 69 (45%), увеличилось число пациентов без признаков НП (35%), p <0,05.

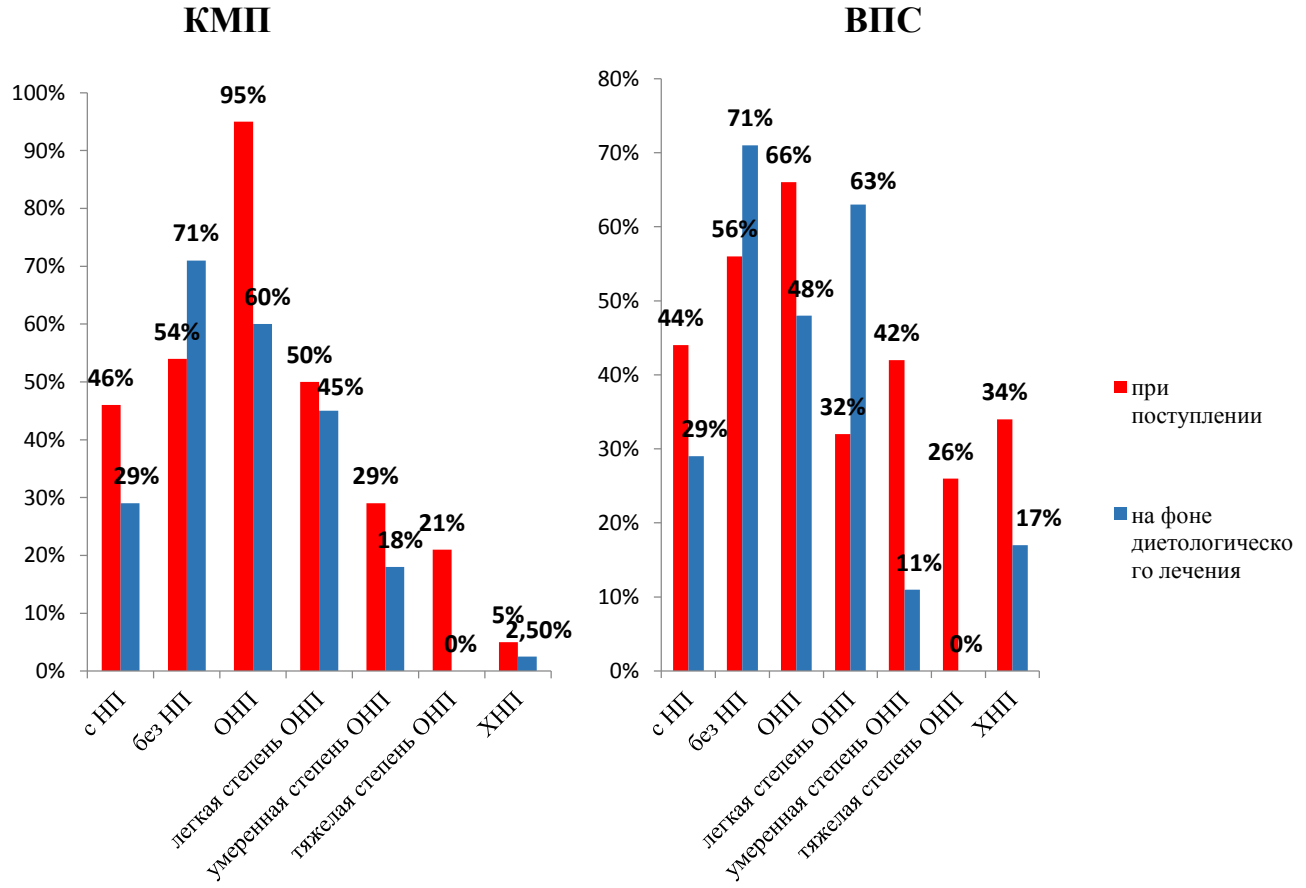

Рисунок 2. Изменение структуры недостаточности питания у больных с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца на фоне проводимой диетотерапии

В группе КМП недостаточность питания выявлялась у 25 (57%) детей, что в 1,6 раза меньше, чем при первичном обследовании и протекала главным образом в

острой форме (n = 24, 96%), из них легкой степени у 17 (71%) пациентов и у 7 (29%) - умеренной. Больных с тяжелой степенью НП не было ($p<0,05$). Хроническая НП диагностирована только у 1 ребенка (рис. 2).

В группе с ВПС недостаточность питания сохранялась у 19 (43%) пациентов, что в 1,5 раза реже, чем до начала комплексного лечения. Характерна была острая НП (n=14, 74%), из них легкая степень была у 12 (86%) больных, умеренная - у 2 (14%) пациентов, тяжелая степень НП не выявлялась ($p<0,05$). Распространенность хронической недостаточности питания сократилась в 2 раза (n=5, 26%).

При проведении корреляционного анализа установлена прямая связь между тяжестью течения ХСН и наличием хронической недостаточности питания у детей с ВПС ($r = 0,4$, $p =0,00$).

На фоне лечебной высокобелковой низкожировой бессолевой диеты с включением специализированной смеси для энтерального питания удалось купировать клинические проявления белок-теряющей энтеропатии, однако в связи с тяжестью состояния пациентов после операции Фонтена и коротким периодом наблюдения (6 месяцев) хроническая недостаточность питания сохранялась.

При оценке показателей белкового обмена в динамике (через 6 месяцев от начала лечения) не получено значимых изменений. Исключение составляли пациенты с белок-теряющей энтеропатией, у которых на фоне использования высокобелковой низкожировой бессолевой диеты удалось добиться улучшения показателей белкового обмена (концентрация общего белка и альбумина в сыворотке крови достоверно повысилась с 32 до 74 г/л и с 14 до 37 г/л соответственно, $p < 0,05$) и купировать проявления белок-теряющей энтеропатии.

Таким образом, комплексное лечение пациентов с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца, осложненными хронической сердечной недостаточностью с включением разработанных лечебных диет, позволяет уменьшить проявления хронической сердечной недостаточности и скорректировать и нормализовать нутритивный статус пациентов. Полученный нами клинический опыт позволил разработать алгоритмы по оценке нутритивного статуса и его коррекции у детей различного возраста (рис. 3, 4, 5).

ВЫВОДЫ

1. Недостаточность питания у детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца, осложненными хронической сердечной недостаточностью, имеет высокую частоту встречаемости (45%) и формируется уже на первом году жизни в виде острой недостаточности питания (77%).

2. Тяжелая степень острой недостаточности питания характерна для детей с дилатационным фенотипом КМП ($p<0,05$), у больных с гипертрофическим и рестриктивным фенотипами КМП недостаточность питания менее выражена и проявляется легкой ($p<0,05$) и умеренной острой НП ($p<0,05$). Хроническая форма недостаточности питания присуща детям старшего возраста с врожденными пороками сердца ($p<0,05$). У пациентов с ВПС после операции Фонтена преобладает хроническая форма недостаточности питания ($p<0,05$).
3. У больных с хронической сердечной недостаточностью показатели, характеризующие белковый обмен (общий белок, альбумин, преальбумин, трансферрин, соматомедин-С) не выходят за границы референсных значений. Значимые изменения отмечаются только у пациентов с врожденными пороками сердца после операции Фонтена в виде снижения общего белка и альбумина, что обусловлено белок-теряющей энтеропатией ($p<0,05$).
4. Рационы питания больных с хронической сердечной недостаточностью независимо от возраста характеризуются недостаточным потреблением белков, жиров, углеводов и энергии, жирорастворимых витаминов (A, D, E) и микроэлементов (кальций, магний, железо).
5. Применение специализированных высококалорийных и высокобелковых продуктов энтерального питания в комплексном лечении детей с хронической сердечной недостаточностью позволяет купировать или снизить проявления недостаточности питания.
6. Для детей с врожденными пороками сердца после операции Фонтена специализированная (высокобелковая низкожировая бессолевая) диета является жизненно необходимым методом профилактики и коррекции электролитных и белковых нарушений при белок-теряющей энтеропатии и должна назначаться сразу после операции.
7. Оценка эффективности лечебного питания должна проводиться регулярно на основании динамики антропометрических показателей, что позволит уменьшить и/или устранить тяжелую и умеренную степени острой недостаточности питания.

Практические рекомендации

1. Всем больным с хронической сердечной недостаточностью, особенно первого года жизни, требуется консультация диетолога, оценка нутритивного статуса, анализ фактического питания (с расчетом химического состава рациона) и проведение своевременной его коррекции.

2. Анализ антропометрических данных у детей с ХСН необходимо проводить регулярно (1 раз в месяц) с определением антропометрических индексов (Z-scores), используя стандарты ВОЗ и программы WHOAnthro, WHOAnthroplus.
3. Для определения формы и степени недостаточности питания целесообразно использовать классификацию ВОЗ и индексы Z-scores.
4. У пациентов с ВПС после операции Фонтена для своевременной диагностики белок-теряющей энтеропатии как при поступлении в клинику, так и в процессе проведения нутритивной поддержки должны оцениваться показатели, характеризующие белковый обмен (общий белок, альбумин, преальбумин, соматомедин-С, трансферрин, С-реактивный белок).
5. Лечебное питание пациентам первого года жизни с недостаточностью питания необходимо организовывать с максимально возможным сохранением грудного молока в рационе. При искусственном вскармливании целесообразно использование высококалорийных высокобелковых продуктов энтерального питания. Показано раннее введение прикорма (с 4-х месяцев) с целью повышения энергоценности рациона.
6. Больным с врожденными пороками сердца, перенесшим операцию по методу Фонтена, специализированная (высокобелковая низкожировая бессолевая) диета должна назначаться уже в раннем послеоперационном периоде для профилактики белок-теряющей энтеропатии.

Список работ, опубликованных по теме диссертации

1. **Гандаева Л.А., Боровик Т.Э., Басаргина Е.Н., Звонкова Н.Г. Возможности коррекции нутритивного статуса у детей с врожденными пороками сердца. // Казанский медицинский журнал. 2015; 96 (4): 654-659 с.**
2. **Гандаева Л.А., Боровик Т.Э., Басаргина Е.Н., Звонкова Н.Г. Актуальность оценки нутритивного статуса у детей с хронической сердечной недостаточностью. // Вопросы современной педиатрии. 2015; 14 (6):699-705.**
3. **Боровик Т.Э., Гандаева Л.А., Басаргина Е.Н., Звонкова Н.Г. Недостаточность питания у детей с заболеваниями сердца. // Вопросы питания. 2014; 83 (3):108-109.**
4. Natalia Zvonkova, Tatiana Borovik, Leila Gandaeva, Elena Basargina. Current issue of nutrition status assessment in hospitalized children with chronic heart failure. JPGN Vol. 62, Sup. 1, May 2016, p. 751-752.

5. Гандаева Л.А., Боровик Т.Э., Басаргина Е.Н., Звонкова Н.Г., Архипова Е.Н. Оценка недостаточности питания у детей с заболеваниями сердца. // Тезисы VIII Всероссийского конгресса «Детская кардиология 2014». Москва, 2014. – с. 50-51.
6. Гандаева Л.А., Боровик Т.Э., Басаргина Е.Н., Звонкова Н.Г. Распространенность недостаточности питания у детей с заболеваниями сердца. // Сборник материалов VII Конгресса педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии» Москва, 2014. - с. 68.

Список сокращений, используемых в работе

БТЭ	белок-теряющая энтеропатия
ВПС	врожденные пороки сердца
КМП	кардиомиопатии
НП	недостаточность питания
ХСН	хроническая сердечная недостаточность

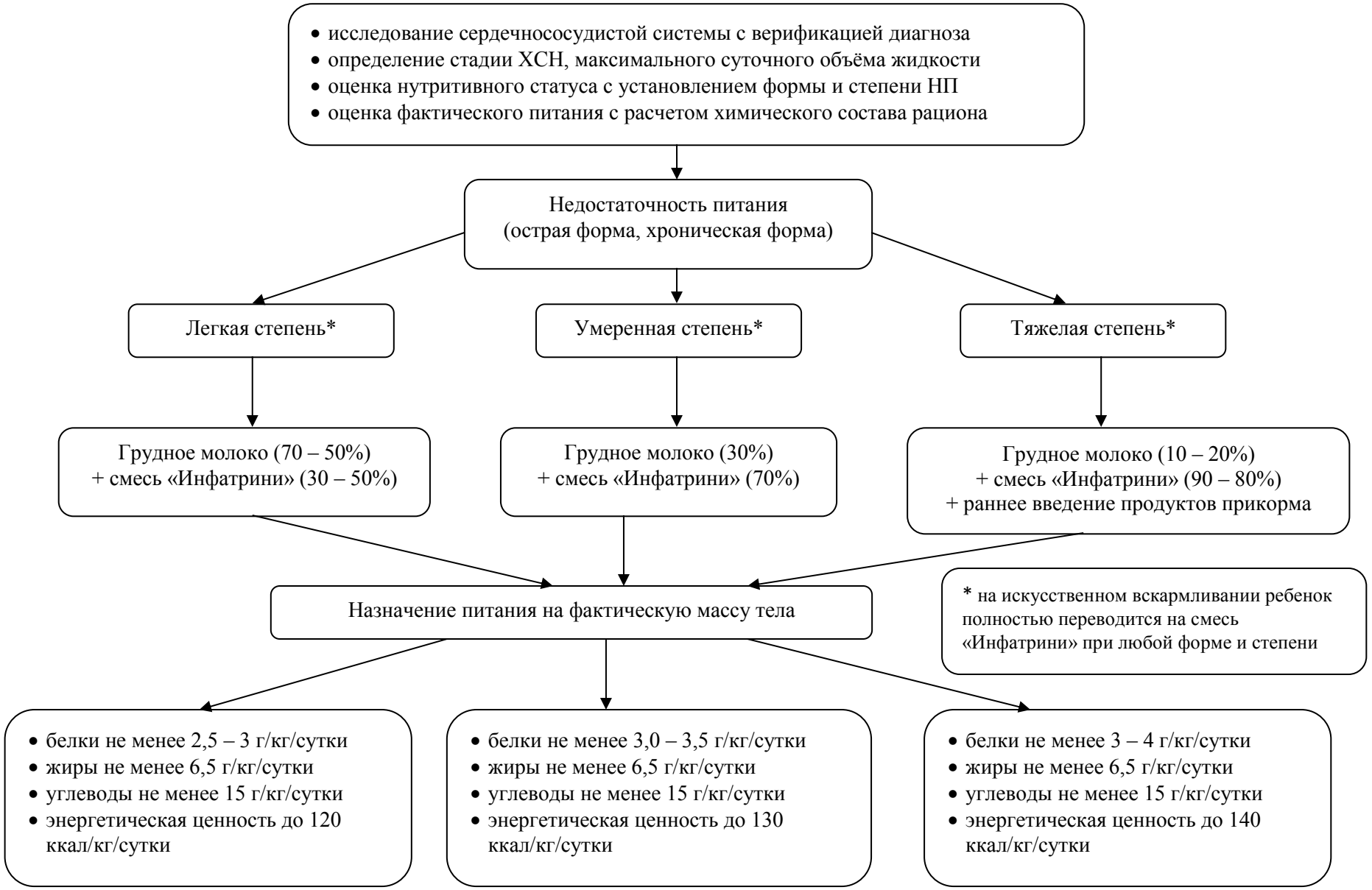

Рисунок 3. Алгоритм оценки нутритивного статуса и его коррекции у детей 1 года жизни с хронической сердечной недостаточностью

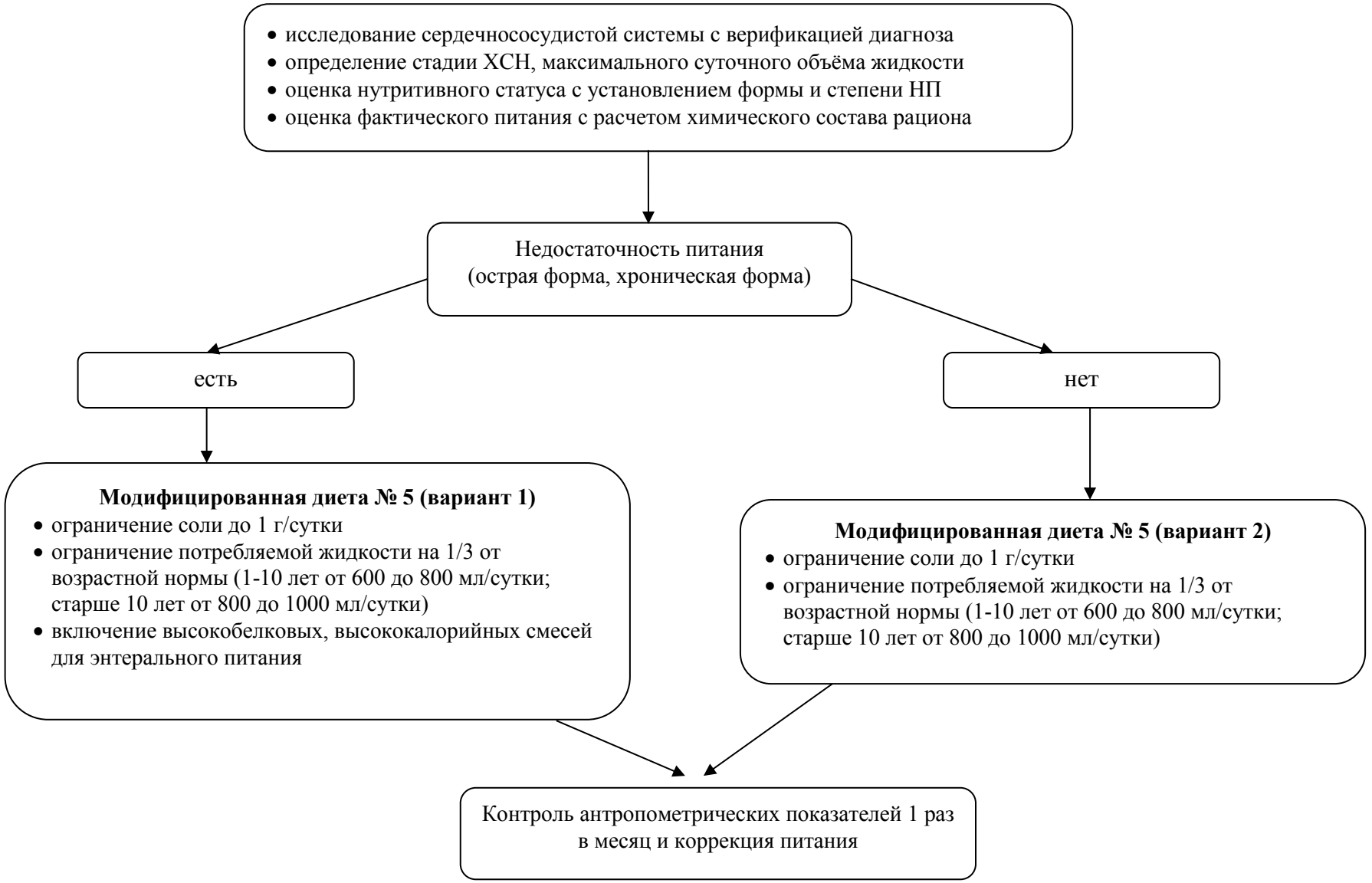

Рисунок 4. Алгоритм оценки нутритивного статуса и его коррекции у детей старше 1 года жизни с хронической сердечной недостаточностью

Рисунок 5. Принципы составления лечебной диеты при белок-теряющей энтеропатии после операции Фонтена