ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАУЧНЫЙ ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

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

Диссертация на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
доктор медицинских наук,
профессор Т.Э. Боровик

Москва – 2016

ОГЛАВЛЕНИЕ

	Список испрользуемых сокращений	4
	Введение	6
Глава 1	**Современные представления о недостаточности питания у детей с хронической сердечной недостаточностью и возможности её диетической коррекции (обзор литературы)**	12
	1.1. Кардиомиопатии у детей	13
	1.2. Врожденные пороки сердца у детей	16
	1.3. Взаимосвязь недостаточности питания и хронической сердечной недостаточности у детей на фоне кардиомиопатий и врожденных пороков сердца	20
	1.4. Основные принципы диагностики и диетической коррекции недостаточности питания у больных с хронической сердечной недостаточностью	24
Глава 2	**Материалы и методы исследования**	37
Глава 3	**Клиническая характеристика пациентов**	48
	3.1. Характеристика больных с кардиомиопатиями	49
	3.2. Характеристика больных с врожденными пороками сердца	58
Глава 4	**Комплексная оценка нутритивного статуса и характера питания детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца**	68
	4.1. Оценка физического развития пациентов	68
	4.2. Анализ специальных биохимических показателей	82
	4.3. Оценка структуры и характера питания детей	88
	4.3.1. Особенности питания детей первого года жизни.	88
	4.3.2. Характеристика питания детей старше 1 года	91

Глава 5	**Организация нутритивной поддержки и оценка её эффективности у больных с хронической сердечной недостаточностью**	97
	5.1. Особенности назначения лечебного питания детям первого года жизни	98
	5.2. Составление лечебных рационов питания для детей старше 1 года	114
	5.3. Обоснование состава лечебного рациона при врожденных пороках сердца, осложненных белок-теряющей энтеропатией	119
	5.4. Динамика антропометрических показателей и структуры недостаточности питания на фоне разработанных лечебных диет	129
	5.5. Динамика показателей белкового обмена на фоне проводимой диетотерапии	141
Глава 6	**Обсуждение результатов исследования**	145
	Выводы	160
	Практические рекомендации	162
	Список литературы	163
	Приложение	182

СПИСОК ИСПОЛЬЗУЕМЫХ СОКРАЩЕНИЙ

АВК - атриовентрикулярный канал

АДПЖ - аритмогенная дисплазия правого желудочка

АКМП - аритмогенная кардиомиопатия

АЛК - атрезия легочной артерии

АТК - атрезия трикуспидального клапана

БТЭ - белок-теряющая энтеропатия

ВОЗ - всемирная организация здравоохранения

ВПС - врожденный порок сердца

ГКМП - гипертрофическая кардиомиопатия

ДКМП - дилатационная кардиомиопатия

ДМПП - дефект межпредсердной перегородки

ДМЖП - дефект межжелудочковой перегородки

ДОС ПЖ - двойное отхождение сосудов от правого желудочка

ЕЖС - единый желудочек сердца

ЗВУР - задержка внутриутробного развития

ЗСЛЖ - задняя стенка левого желудочка

КоА - коарктация аорты

КМП - кардиомиопатия

КДР - конечно-диастолический размер левого желудочка

КДО - конечный диастолический объем левого желудочка

КСР - конечно-систолический размер левого желудочка

КСО - конечный систолический объем левого желудочка

ЛА - легочная артерия

ЛЖ - левый желудочек

МЖП - межжелудочковая перегородка

НК - недостаточность кровообращения

НКП - некомпактная кардиомиопатия

НМК - недостаточность митрального клапана

НП - недостаточность питания

НРС - нарушение ритма сердца

НС - нутритивный статус

НТК - недостаточность трикуспидального клапана

ОАП - открытый артериальный проток

ОАС - общий артериальный ствол

ОССН - Общество специалистов по сердечной недостаточности

РААС - ренин-ангиотензин-альдостероновая система

РКМП - рестриктивная кардиомиопатия

САС - симпато-адреналовая система

СГЛС - синдром гипоплазии левых отделов сердца

СЛА - стеноз легочной артерии

ССС - сердечно-сосудистая система

ТАДЛВ - тотальный аномальный дренаж легочных вен

ТМС - транспозиция магистральных сосудов

ТФ - тетрада Фалло

ХСН - хроническая сердечная недостаточность

ФК - функциональный класс

ЭКК - экстракардиальный кондуит

AHA - Американская ассоциация сердца

ASPEN - Американское общество парентерального и энтерального питания

ЕОК - Европейское общество кардиологов

NYHA - Нью-Йоркская Ассоциация сердца

Z-score - отклонение значений индивидуального показателя от среднего значения для данной популяции, деленное на стандартное отклонение среднего значения

ВВЕДЕНИЕ

Полноценное питание составляет основу нормальной жизнедеятельности организма детей и взрослых, способствует профилактике алиментарно-зависимых и инфекционных заболеваний, обуславливает 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 [5, 10, 11, 97].

Особую актуальность недостаточность питания (НП) приобретает у больных с хронической патологией, так как при этом значительно ухудшается прогноз основного заболевания, удлиняется период пребывания ребенка в стационаре, снижается качество его жизни и семьи в целом [3, 12, 15, 33, 36, 37, 67, 154].

В последние годы наблюдается тенденция к росту числа детей, страдающих различными формами патологии сердца, осложненной хронической сердечной недостаточностью (ХСН), что требует унификации подходов к её диагностике и лечению. ХСН в детском возрасте развивается преимущество при врожденных пороках сердца (ВПС) и кардиомиопатиях (КМП), которые, несмотря на невысокую распространенность, являются одной из главных причин инвалидизации и смертности в детском возрасте [69, 87, 102, 114].

Одной из основных нерешенных проблем в лечении больных с ХСН является организация своевременной коррекции недостаточности питания, которой отводится важное место в комплексной терапии [53, 61, 115].

Дефицит массы тела и роста у детей с ХСН обусловлен повышенными метаболическими потребностями, недостаточным поступлением белка и энергии с пищей, нарушениями процессов переваривания и всасывания, и нередко остается незамеченным до развития выраженных нарушений нутритивного статуса (НС) [52, 61, 95, 100].

Недостаточность питания у детей развивается постепенно и становится видимой при только высоких классах хронической сердечной недостаточности

[53]**.** При застойной сердечной недостаточности остро возникает проблема 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 в повышенном отложении в ней коллагена, а также атрофией ворсинок, что приводит к морфо-функциональным нарушениям, сопровождающимся снижением всасывания макро- и микронутриентов [25].

В связи с этим применение специализированных сбалансированных высокоэнергетических высокобелковых 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 [93, 108, 111].

Важным направлением нутритивной поддержки является обеспечение энергетических и пластических потребностей организма, поддержание активной белковой массы, восстановление массы тела, коррекция гиперметаболических (катаболических) расстройств, повышение эффективности медикаментозного лечения, уменьшение числа осложнений, и как следствие, снижение уровня инвалидизации, улучшение качества жизни детей [156].

В последние годы определенное внимание уделяется диагностике нутритивной недостаточности у взрослых пациентов с ХСН, у хирургических больных различного возраста в до- и послеоперационном периодах, с ожоговой болезнью, инфекционной патологией, однако, практически отсутствуют исследования, посвященные комплексной оценке нутритивного статуса у детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца, осложненными ХСН и методам диетической коррекции при его нарушениях [52, 53, 61,140].

Таким образом, дети, страдающие ХСН, развившейся вследствие таких тяжелых заболеваний как кардиомиопатии и врожденные пороки сердца, нуждаются в разработке комплексного лечения, включая диетотерапию. Несмотря на то, что лечебное питание у больных с ХСН рассматривается, как важная составляющая комплексной терапии, пока еще отсутствуют четкие рекомендации

по проведению нутритивной поддержки и ее мониторингу у детей с данной патологией. Учитывая увеличение числа больных с ХСН, современные возможности диагностики нутритивной недостаточности и её диетической коррекции 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 работы 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 «Научный центр здоровья детей» Минздрава России.

Основные результаты работы внедрены в клиническую практику кардиологического отделения, отделения кардиохирургии и интенсивной кардиологии, отделении питания здорового и больного ребенка НИИ Педиатрии ФГАУ «Научный центр здоровья детей» Минздрава России.

Структура и объем диссертации

Диссертация изложена на 183 страницах машинописного текста, иллюстрирована рисунками, таблицами и состоит из введения, обзора литературы, описания объема и методов исследования, трех глав собственных исследований, обсуждения, выводов и практических рекомендаций, списка литературы, приложения. Библиографический указатель содержит 156 источников, из которых 44 отечественных и 112 зарубежных авторов.

Глава 1. СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПИТАНИЯ У ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ И ВОЗМОЖНОСТИ ЕЁ ДИЕТИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ (обзор литературы)

Проблема недостаточности питания - потеря массы тела или отсутствие ее прибавки у детей, привлекает к себе все большее внимание педиатров, специалистов нутрициологов, неонатологов, кардиологов, детских хирургов и др. Особенно актуальны эти вопросы для больных с заболеваниями сердечно-сосудистой системы. Установлено, что ухудшение нутритивного статуса у детей с хронической сердечной недостаточностью (ХСН) тесно связано с нарушениями функций всех органов и систем, частым наслоением и более тяжелым течением острых респираторных инфекций, увеличением продолжительности госпитализации, повышением летальности [14, 52, 53, 61, 100, 124, 154].

Этиология ХСН у детей различна и принципиально отличается от таковой у взрослых. Причины развития ХСН у детей зависят от возраста, основными из которых являются первичные идиопатические кардиомиопатии, вторичные кардиомиопатии, обусловленные метаболическими или генетическими нарушениями, поражения коронарных сосудов, врожденные пороки сердца, нарушения ритма сердца, объемные образования средостения и внутрисердечные опухоли, рестриктивные поражения перикарда, выраженная анемия, экстракардиальные заболевания (бронхолегочная патология, заболевания почек, тиреотоксикоз) [6, 7, 8, 43, 69, 70, 135].

Большие трудности для лечения и реабилитации представляют больные с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца ввиду тяжести течения основного заболевания и присоединения симптомов ХСН [102, 135]: дилатационная (ДКМП) (83%), рестриктивная (РКМП) (15%) [72, 102, 135], гораздо реже ХСН сопровождает течение гипертрофической кардиомиопатии (7,5-20%) [69]. В современной детской кардиологии одними из наименее изученных заболеваний по-прежнему остаются кардиомиопатии, ввиду

многообразия и неспецифичности их клинических проявлений, что создает значительные диагностические и терапевтические трудности.

1.1 Кардиомиопатии у детей

Термин кардиомиопатия впервые был предложен W. Bridgen в 1957 г. и использовался для обозначения заболеваний миокарда неясной этиологии, характеризующихся появлением кардиомегалии, изменений на ЭКГ и прогрессирующим течением с развитием недостаточности кровообращения (НК) и неблагоприятным прогнозом для жизни [65, 43]. J.F. Goodwin в 1973 г. впервые выделил три группы КМП: застойную (дилатационную), гипертрофическую и рестриктивную [86, 43].

Кардиомиопатии - группа гетерогенных заболеваний, характеризующиеся патологией миокарда с его структурными и/или функциональными нарушениями, не связанными с ишемической болезнью сердца, гипертензией, клапанными пороками и врожденными заболеваниями [43].

Частота встречаемости КМП у детей составляет от 1,13 до 1,24 случаев на 100000 детей в возрасте до 18 лет, при этом наибольший показатель приходится на первый год жизни [6, 43, 66, 142]. Несмотря на относительно низкую распространённость, КМП являются причинами трансплантаций сердца, в которых нуждаются практически 50% детей [62, 114]. Около трети пациентов, которым диагноз устанавливается в грудном возрасте, погибают в течение второго года жизни, а в 40% случаев переносят трансплантацию сердца в течение последующих двух лет. Среди тех пациентов, которые переживают первый год, пятилетняя выживаемость составляет около 85% [115]. Установлено, что клиническое течение и исходы кардиомиопатий, даже при наличии одного и того же функционального типа заболевания, могут варьировать от полного выздоровления до летального исхода.

В 2006 г. Американская ассоциация сердца (AHA) опубликовала классификацию первичных кардиомиопатий [107], таблица 1.1.

Таблица 1.1.

Классификация первичных кардиомиопатий (AHA, 2006)

Генетические	Смешанные	Приобретенные
- ГКМП; - дисплазия правого желудочка (АДПЖ); - некомпактный левый желудочек (НКМП), («губчатый» миокард); - нарушения проводящей системы сердца (синдром Ленегре); - гликогенозы (типы PRKAG2 и Данон); - митохондриальные миопатии; - нарушения функции ионных каналов; - синдром удлиненного интервала QT; - синдром Бругада; - катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия; - синдром укороченного интервала QT; - южно-азиатский синдром внезапной необъяснимой смерти во сне	- ДКМП; - РКМП	- миокардиты (воспалительная КМП); - КМП, обусловленная внезапным эмоциональным стрессом (КМП takotsubo); - перипортальная КМП; - КМП, индуцированная тахикардией; - КМП у детей, матери которых страдают сахарным диабетом 1 типа

В повседневной клинической практике применяют классификацию, модифицированную экспертами Европейского общества кардиологов (ЕОК) в 2008 г, направленную на разделение КМП в зависимости от морфологических и функциональных изменений миокарда [76], таблица 1.2.

Таблица 1.2.

Классификация кардиомиопатий, ЕОК, 2008.

Дилатационная кардиомиопатия, рестриктивная кардиомиопатия, гипертрофическая кардиомиопатия, аритмогенная дисплазия правого желудочка, некомпактная кардиомиопатия	
Семейная/генетически обусловленная • неидентифицированный дефект гена; • подтипы болезни	Несемейная/ необусловленная генетически • идиопатическая • подтипы болезни

Выставляемый клинически диагноз кардиомиопатии, основанный на фенотипе, не является достаточным, чтобы стратифицировать прогноз.

За последние 10 лет знания о генетике кардиомиопатий расширились, выделены не менее 60 генов, мутации в которых приводят к развитию кардиомиопатии в связи, с чем в 2013 г. была предложена классификация MOGE(S), одобренная Всемирной Федерацией Сердца и получившая название по первым буквам пяти ключевых параметров, составивших её основу [54]: morphofunctional (M) - морфофункциональные признаки или внешние клинические проявления (фенотип); organ/system involvement (O) - какие органы и системы затронуты; genetic or familial (G) – генетика, наследственность (семейные/несемейные); etiological Annotation - этиология; stage - стадия сердечной недостаточности и функциональный класс по NYHA (необязательный параметр).

Крайне важно различать фенотипы кардиомиопатий, так как различные варианты имеют разную этиологию, подход к лечению и исход [6, 43, 66, 69, 72]:

- *дилатационный фенотип (дилатационная кардиомиопатия)* – характеризуется дилатацией полостей сердца и снижением глобальной сократимости левого желудочка или обоих желудочков, основным клиническим симптомом является прогрессирующая ХСН;

- *гипертрофический фенотип (гипертрофическая кардиомиопатия)*– характеризуется утолщением стенок желудочков (преимущественно левого),

нарушением его диастолической функции и нередко сопровождается развитием обструкции выходного отдела ЛЖ у больных без признаков заболеваний, обычно приводящих к гипертрофии (АГ, пороки сердца и т.д.);

- *рестриктивный фенотип (рестриктивная кардиомиопатия)* - характеризуется нарушением диастолической функции и повышением давления наполнения желудочков при нормальной или малоизмененной систолической функции миокарда, отсутствии его значимой гипертрофии. Явления недостаточности кровообращения у таких больных не сопровождаются увеличением объема левого желудочка.

1.2. Врожденные пороки сердца у детей.

Врожденные пороки сердца - аномалии морфологического развития сердца, его клапанного аппарата и магистральных сосудов, возникшие на 2-8 неделях внутриутробного развития в результате нарушения процессов эмбриогенеза. Эти дефекты могут встречаться изолированно или в сочетании друг с другом [2, 13].

Общая распространенность ВПС составляет 8 на 1000 родов и 7,2 на 1000 живорожденных. Общая частота нехромосомных ВПС составляет 7 на 1000 родов, из которых 20% диагностируются пренатально, 3,6% составляют перинатальные потери, 5,6% беременностей прерываются в связи с выявленной аномалией плода. Около 12% ВПС ассоциируются с хромосомными аномалиями (7% с синдромом Дауна, 2% с синдромом Эдвардаса и 1% с синдромом Патау), составляя 0,97 случаев на 1000 родов [2, 13, 91].

Клинические проявления ВПС полиморфны и определяются анатомией порока, степенью нарушения гемодинамики, адаптационно-компенсаторными механизмами, характером осложнений. Критическое состояние характеризуется острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функций жизненно важных органов [2, 13].

Ведущими симптомами в клинической картине ВПС являются: цианоз или бледность, сердечная недостаточность, легочная гипертензия, отставание в физическом развитии; кардиогенный шок (критическое состояние) наиболее часто развивается при пороках, сопровождающихся обструкцией выводного отверстия левого желудочка (дуктус-зависимые пороки) [2, 13].

Существует несколько классификаций ВПС, одна из них представлена в таблице 1.3. Согласно классификации ААС условно пороки делятся на ацианотичные и цианотичные [2].

Таблица 1.3.

Физиологическая классификация врожденных пороков сердца

- «Простые» ВПС с лево-правым шунтом (приводят к обогащению малого крагу кровообращения (МКК)). Уровень сброса определяет его значимость для правого желудочка и легочного кровообращения	Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), атриовентрикулярный канал (АВК), открытый артериальный проток (ОАП), дефект аорто-легочной перегородки и др.
- «Простые» ВПС с право-левым шунтом (обеднение МКК с развитием цианоза)	Тетрада Фалло (ТФ), атрезия легочной артерии (АЛА), атрезия трехстворчатого клапана (АТК), аномалия Эбштейна и др.
- Сложные шунты (смешивание легочного и системного кровотока). Цианоз является следствием сложного взаимодействия между системным и легочным сопротивлением	Транспозиция магистральных сосудов (ТМС), общий артериальный ствол (ОАС), тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ), двойное отхождение сосудов от правого желудочка (ДОС ПЖ), синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС) и др.
- Обструктивные ВПС	Коарктация аорты (КоА), перерыв дуги аорты, стеноз аорты, стеноз легочной артерии (СЛА) и др.

Одной из наиболее трудных задач современной кардиохирургии является лечение сложных врожденных пороков сердца с обедненным легочным

кровотоком и функционально единственным желудочком сердца (ЕЖС). Первые описания порока принадлежат J. Farre (1814 г.) и A. Holmes (1824 г.). Особенность гемодинамики универтрикулярных пороков заключается в смешивании потоков артериальной и венозной крови в полости единственного желудочка сердца («сердце Холмса») [1, 13, 23, 32].

В 1968 г. F. Fontan выполнил первую успешную операцию полного обхода правых отделов сердца при атрезии трикуспидального клапана, разделив венозный и артериальный потоки крови. Предложенная методика вошла в историю кардиохирургии как операция Фонтена (F. Fontan, E. Baudet 1971 г.) и стала основным методом лечения пороков с функционально одножелудочковой гемодинамикой. Начиная с 1990 г. по настоящее время в большинстве клиник мира успешно применяется модификация экстракардиального кондуита (ЭКК) [1, 73, 81, 82, 105, 106].

Несмотря на значительные успехи в хирургическом лечении универтрикулярных пороков нередко отмечаются осложнения как в раннем, так и позднем послеоперационном периодах. Одна из главных причин, ухудшающей отдаленный послеоперационный период, является прогрессирующая недостаточность кровообращения. К редким, но тяжелым осложнениям послеоперационного периода хирургического вмешательства по Фонтену относится белок-теряющая энтеропатия (БТЭ) [79, 112, 131], в отечественной литературе также используется термин «белково-дефицитная энтеропатия» [1, 23, 32].

Белок-теряющая энтеропатия возникает в среднем в 3,8 % случаев (по данным литературы сроки развития этого состояния варьируют от нескольких дней до 16 лет, у трети больных дебютирует через 5 лет. Смертность пациентов с БТЭ составляет 25 - 50 % в течение 6,4 - 10 лет с момента постановки диагноза [1, 23, 32, 68, 131, 136, 137].

На сегодняшний день понимание причин развития БТЭ после операции Фонтена остается ограниченным. «Гемодинамика Фонтена» характеризуется стойким высоким венозным и лимфатическим давлением, высоким

сопротивлением в лёгочных сосудах, низкой систолической функцией и повышенным конечным диастолическим давлением в единственном желудочке и в правом предсердии. В результате в брюшной полости развиваются лимфангиоэктазии [1, 23, 32, 74, 136, 137, 141]. Всё это в совокупности приводит к перераспределению кровотока и централизации кровообращения за счёт сокращения брыжеечного кровотока. В связи с низкой перфузией меняется состояние слизистой оболочки кишечника - нарушаются ее целостность и функции энтероцитов, что приводит к потере альбумина.

Повышенное давление в венозной системе усиливает онкотическое давление альбумина в лимфатических сосудах, что также способствует потере альбумина, лимфоцитов и просачиванию лимфы через кишечник [23 ,32, 136, 137, 141, 144]. Потеря белка через кишечник приводит к гипоальбуминемии, снижению онкотического давления, отеку и транссудации жидкости в полости организма. Однако в 23 % случаев БТЭ развивается без гемодинамических нарушений. Повышенное центральное венозное давление после операции Фонтена обуславливает также развитие нарушений функции печени, приводя к фиброзу, а в последующем к цирротическому перерождению, дефициту факторов свертывания крови и повышенному риску тромбоэмболических осложнений [23 ,32, 101, 136, 137, 141, 144].

Клиническая картина БТЭ характеризуется прогрессирующим снижением уровня общего белка и альбумина в крови, которое приводит к отеку, асциту, плевральной транссудации, диареи, гипокальциемии, тромбоэмболическим осложнениям, сопровождается нарушением абсорбции длинноцепочечных жирных кислот и жирорастворимых витаминов [23 ,32, 136, 137, 141, 144].

1.3. Взаимосвязь недостаточности питания и хронической сердечной недостаточности у детей на фоне кардиомиопатий и врожденных пороков сердца

Хроническая сердечная недостаточность - синдром, развивающийся в результате различных заболеваний сердечно-сосудистой системы, приводящих к неспособности сердца обеспечивать системный кровоток, адекватный метаболическим потребностям организма, что сопровождается внутрисердечными и периферическими гемодинамическими сдвигами, структурной перестройкой сердца, нарушениями нейрогуморальной регуляции кровообращения, застойными явлениями в большом и/или малом круге кровообращения [7, 8, 43, 70].

Достоверные данные о распространенности ХСН в детском возрасте малочисленны в связи с проблемами ее выявления и регистрации, динамическим характером заболевания [7, 8, 32, 51]. Так, частота ХСН составляет - для ВПС, выявленных на первом году жизни 8 – 14 на 1000 детей, для опухолей сердца - 3,2 на 1000 детей, для НРС (преимущественно полная атриовентрикулярная блокада, хроническая тахикардия) – 10 – 20 на 1000 детей, для КМП различной этиологии - 0,65 – 4,0 на 100 тыс. детей, для внесердечных шунтов - 1 на 25000 – 40000 детей, для объемных образований в грудной клетке (диафрагмальная грыжа, опухоли средостения) - 1 на 2000 – 4000 детей [7, 8, 32, 51].

В патогенезе развития ХСН основную роль играет гиперактивация локальных или тканевых нейрогуморальных механизмов - симпато-адреналовой системы (САС), ренин-ангиотензин-альдостероновой системы (РААС), повышение вазопрессина. Длительная чрезмерная активация САС и РААС играет негативную роль и способствует повышению активности других нейрогормонов и медиаторов (антидиуретического гормона, фактора некроза опухолей, цитокинов, эндотелинов и др.), что приводит к задержке соли и воды, к вазоконстрикции, сопровождается пролиферацией клеток, ремоделированием «органов-мишеней» и прогрессированием декомпенсации [7, 8, 31, 103].

Избыточная секреция альдостерона приводит к стимуляции фибробластов, повышенному синтезу и депозиции коллагена. Это обусловливает формирование фиброза во многих органах и тканях, в первую очередь в почках, миокарде, поперечнополосатых мышцах [7, 8, 32, 103].

Анализ результатов исследований, в которых изучались морфофункциональные изменения у больных с ХСН, позволили сделать вывод о том, что тонкая кишка является одним из органов-мишеней [7, 8, 25, 32, 103, 143]. При ХСН III-IV ФК происходит выраженная структурная перестройка слизистой оболочки тонкой кишки, проявляющаяся в повышенном отложении коллагена, нарушении всасывания и атрофии ворсинок [25]. Морфологические изменения тонкой кишки при ХСН являются предпосылкой для развития синдрома мальабсорбции, проявляющегося снижением всасывания основных пищевых веществ, что ведет к прогрессирующ10ей потере массы тела. Это способствует прогрессированию таких клинических проявлений как слабость, быстрая утомляемость и снижение толерантности к физическим нагрузкам [7, 8, 25, 32, 103].

Таким образом, нарастание симптомов сердечной недостаточности у больного ребенка ведет к прогрессированию недостаточности питания, что в свою очередь усугубляет течение ХСН, рисунок 1 [7, 8, 25, 32, 103, 115].

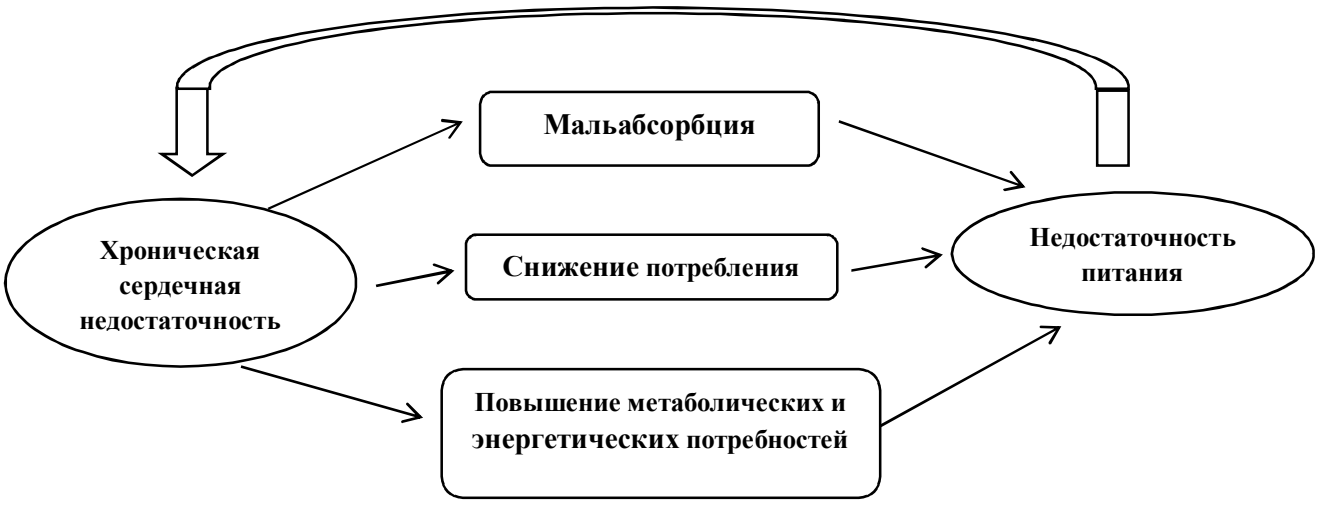


Рисунок 1. «Порочный замкнутый круг» развития недостаточности питания при хронической сердечной недостаточности [115].

Развитию НП при длительном течении сердечной недостаточности способствует постепенное нарастание дефицита макро- и микронутриентов. Снижение массы тела пациента значительно ухудшает прогноз заболевания. Так, снижение ее на 6% и более является мощным предиктором, отрицательно влияющим на выживаемость больных наряду с такими факторами как возраст, пол, фракция выброса левого желудочка (ЛЖ), функциональный класс [52, 53, 56, 61, 140].

Нарушение нутритивного статуса у детей с ХСН любой этиологии является полиэтиологичным и развивается в результате несоответствия между фактически потребляемой и необходимой энергией, неэффективным всасыванием основных пищевых веществ и микронутриентов и их утилизацией в связи с нарушением функций желудочно-кишечного тракта и повышенными энерготратами [99, 100, 115, 116, 117, 118, 134, 146].

Успех в лечении пациентов с ВПС зависит не только от выживаемости после жизненно важной хирургической коррекции. В настоящее время большое внимание уделяется улучшению адекватного роста и развития детей, повышению качества их жизни, коррекции недостаточности питания. При рождении дети с ВПС, такими как тетрада Фалло, ДМЖП, ДМПП, гипоплазия левых отделов сердца, имеют низкие показатели массы тела [46, 60, 89, 99, 90, 123]. Даже у детей, родившихся с массой тела, соответствующей гестационному возрасту, при наличии гемодинамически значимого ВПС дефицит массы тела становится очевидным уже в неонатальном периоде [50, 64]. Распространенность недостаточности питания у детей с неоперированным ВПС составляет от 50 до 90% [126].

Степень и тип НП могут быть обусловлены характером ВПС, включая наличие цианоза, застойной сердечной недостаточности или легочной гипертензии. Показатели нутритивного статуса детей при «бледных» и «синих» ВПС существенно изменились за последние 25 лет, поскольку хирургическое вмешательство у детей с синими пороками теперь происходит в более раннем возрастном периоде [125, 146, 153]. Дети с «синими» пороками имеют тенденцию

к одновременной задержке прибавки и массы тела и роста, в то время как у детей с «бледными» ВПС в большей степени снижена скорость прибавки массы, чем роста [146, 153].

Недостаточность питания с преимущественным дефицитом роста является частым симптомом среди детей с ВПС, независимо от природы дефекта, наличия или отсутствия цианоза [128, 146, 148]. Так, около 6% больных с ВПС имеют задержку внутриутробного развития (ЗВУР), однако, до конца не установлены все механизмы, лежащие в основе ее развития [122, 146, 148].

Наиболее важной причиной развития НП у детей с врожденными пороками сердца является снижение энергетической ценности рациона. В исследовании SR Hansen (1993) и I Dorup (1993) показано, что суточное потребление энергии у больных с ВПС составляет 76% от рекомендуемой нормы потребляемой здоровыми детьми. Это объясняется повышенной утомляемостью ребенка во время кормления, появлением одышки, тахикардии и гипоксии, что обуславливает меньший объем съедаемой пищи [89, 146].

Одной из причин НП у детей с ВПС является развитие синдрома мальабсорбции, вследствие снижения и висцеральной дисфункции кровотока в кишечнике [89, 126, 146].

Другой возможной причиной НП являются повышенные энерготраты покоя у детей с ВПС. В исследовании IL Ackerman (2002) показано, что у детей с дефектом межжелудочковой перегородки и НП общие энерготраты на 40% больше, чем у здоровых детей. Вместе с тем, энерготраты покоя у больных с ДМЖП и детей из контрольной группы были одинаковыми. Разница между общими энерготратами и энерготратами покоя была в 2,5 раза выше у детей с ВПС, что указывает на большие затраты энергии на физическую нагрузку у этих больных [46, 146].

Состав тела у детей с врожденными пороками сердца также изменен: отмечается повышенный процент безжировой массы по сравнению с содержанием жировой массы. Это объясняется сниженным потреблением калорий и большими энерготратами, что не позволяет накапливать жировую массу.

Большой процент безжировой массы приводит к повышению уровня основного обмена и увеличивает метаболизм, что при отсутствии компенсации может резко ухудшить состояние ребенка. [56, 75, 89, 90, 146].

В то время как в лечении и выживаемости детей с врожденными пороками сердца были достигнуты большие успехи, при кардиомиопатиях исходы заболевания остаются довольно неблагоприятными. [6, 7, 43, 115, 65]. Примерно у трети пациентов с КМП отмечается та или иная степень задержки роста. В исследовании, проведённом в Бразилии Azevedo (2004) при наблюдении за 165 детьми с идиопатической ДКМП в период времени в 1979-2003 гг, установил, что Z-score массы тела имел положительную и независимую корреляцию с их выживаемостью. Однако, кроме этой работы, исследований по корреляции нутритивного статуса с исходами у пациентов с КМП не проводилось [55].

Причина, лежащая в основе задержки роста и прибавки массы тела у больных с КМП - персистирующая застойная ХСН в результате практически отсутствия ответа на проводимое лечение. Это приводит к повышенным метаболическим потребностям, снижению потребления пищи и мальабсорбции макро- и микронутриентов. Нутритивная недостаточность у детей с КМП может приводить к нарушениям практически во всех органах и системах, при этом многие из таких последствий обратимы лишь частично. Динамика массы тела и роста у детей с КМП с одной стороны является важным предиктором исхода, с другой - отражает тяжесть течения заболевания [52, 53, 146].

1.4. Основные принципы диагностики и диетической коррекции недостаточности питания у больных с хронической сердечной недостаточностью.

Согласно определению ВОЗ недостаточность питания («нутритивная недостаточность», «питательная недостаточность») – это клеточный дисбаланс между поступающими с пищей нутриентами и энергией и потребностью в них

организма для обеспечения жизнедеятельности, роста и специфических функций [11, 40, 57].

В 2013 г. Американское общество парентерального и энтерального питания (ASPEN) предложило расширенную трактовку недостаточности питания, как дисбаланс между потребностью в пищевых веществах и их потреблением, приводящий к совокупному дефициту энергии, белка и микронутриентов, что может оказывать негативное влияние на рост, развитие ребенка, а также иметь другие неблагоприятные последствия [57].

Распространенность недостаточности питания у детей с ХСН оценить сложно из-за практически полного отсутствия внимания врачей к необходимости оценки нутритивного статуса. Так, крупное бразильское исследование у взрослых пациентов с ХСН показало, что массу тела измеряли только у 15,1% больных, тогда как недостаточность питания наблюдалась у 48,1% пациентов.

На сегодняшний день для оценки нутритивного статуса пациентов с ХСН отсутствуют методики, имеющие 100% чувствительность и достоверность. Поэтому крайне важен его комплексный анализ, включающий антропометрические, лабораторные, клинические и функциональные методы исследования.

В настоящее время отсутствуют единые протоколы питания детей с ХСН, которые давали бы возможность оценить дефицит пищевых нутриентов и назначить эффективную нутритивную поддержку для обеспечения достаточного потребления энергии, макро- и микронутриентов [7, 34, 115, 138].

M.L. Forchielli et al. (1994 г) представили рекомендации по питанию детей с ВПС в послеоперационном периоде, согласно которым стандартные потребности в энергии колебались от 75 до 120 ккал/кг/день и повышались на 20-100% при наличии стресса, операции или недостаточности питания. Авторы также указывали на необходимость ограничения жидкости и соли, предусматривали, что белок должен составлять 8-10% от общей калорийности, углеводы и жиры 35-50% и 35-60% соответственно [83].

В 2011 г. диетологами и кардиологами из университета Вирджинии (США) был предложен алгоритм нутритивной поддержки для детей первого года жизни с врожденными пороками сердца, исходя из которого для обеспечения «догоняющего» роста потребности в энергии должны составлять 120 - 150 ккал/кг/сутки, в белке - 3 - 3,5 г/кг/сутки [123].

Tracie Miller et al. (2007 г) рекомендовали для детей с кардиомиопатиями определять потребности в энергии, используя непрямую калориметрию, а при невозможности проведения данного исследования, рассчитывать потребности в калориях на фактическую массу тела, подчеркивая, что при наличии ХСН, они увеличиваются на 10 - 15% от исходного уровня, потребности в белке могут быть увеличены на 50 - 100% [115].

Исходя из того, что недостаточное потребление энергии является главной причиной задержки прибавки массы тела и роста у детей с ХСН, представляется логичным, что увеличение количества потребляемых калорий будет оказывать положительный эффект на его рост и развитие.

Unger et al. (1992) показали, что нутритивная поддержка, включавшая анализ фактического питания и консультацию диетолога, увеличила среднее потребление калорий от 90 до 104% от рекомендуемой суточной нормы и привела к прибавке веса от 83,1 до 88,3% от идеальной массы тела. Консультации диетолога в конечном итоге способствовали повышению знаний родителей, что играло важную роль в оптимизации питания тяжелобольных детей с патологией сердца [150].

В исследовании В.А. Скворцовой с соавт. (2011 г) при наблюдении за 10 больными грудного возраста с заболеваниями сердца (9 детей с дилатационной кардиомиопатией, 1 ребенок с врожденным пороком сердца) показано, что включение в рацион высококалорийной высокобелковой смеси для энтерального питания оказывало положительное влияние на их антропометрические показатели. Так, масса тела детей за 2 недели увеличилась в среднем на 200 ± 41 г.

Однако, коррекция питания у части детей с ВПС не приводит к должному эффекту, в связи с невозможностью потребления больными возрастных объемов

пищи. Jackson и Poskitt (1991 г) предложили обогащать питание (в том числе грудное молоко) полимерами глюкозы, таким образом увеличивая среднее потребление энергии на 31,7%, что приводило к увеличению массы тела от 1,3 г/кг/сутки до 5,8 г/кг/сутки [93, 129]. Вместе с тем, этот метод имеет свои недостатки, поскольку усвоение концентрированной глюкозы детьми с недостаточностью питания затруднено и требует тщательного мониторинга уровня глюкозы крови [93].

Нередко, несмотря на «агрессивные» программы питания, дети с ХСН не в состоянии усвоить достаточное количество калорий, чтобы достичь и/или поддерживать адекватную массу тела. В этих случаях целесообразно обеспечение питания через зонд/гастростому. Преимущество этого метода основано на том, что ребенок не тратит энергии в процессе приема пищи, следовательно, сможет лучше прибавлять в массе тела и росте.

В исследовании D. Bougle et al. (1986 г) 12 новорожденным пациентам с диагнозом ВПС, кормление осуществляли через гастростому. Дети имели нормальные темпы роста для их возраста, что указывало на необходимость проводить профилактическое энтеральное питание через зонд или гастростому у больных с ВПС еще до развития задержки роста [63].

Застойная сердечная недостаточность, развивающаяся как при врожденных пороках сердца, так и при кардиомиопатиях, негативно влияет на нутритивный статус детей.

В качестве причин развития недостаточности питания у детей с ХСН выделяют ряд факторов [115, 119, 126, 146, 154].

- *недостаточное потребление пищи:* снижение аппетита, обусловленное тяжестью основного заболевания или в результате побочных эффектов медикаментозных препаратов; снижение толерантности к физическим нагрузкам, в том числе во время кормления; нарушения глотания, включающие некоординированное сосание, глотание, дыхание; поперхивание, срыгивание; частые рвоты или признаки ГЭРБ; преждевременное насыщение или сдавление

желудка, обусловленное гепатомегалией и/или асцитом при ХСН; тахипноэ, тахикардия; ограничение жидкости; частые респираторные инфекции;

- *повышенные энергопотребности:* хронический метаболический стресс (в том числе послеоперационный); относительное повышение мышечной массы в сравнении с жировой у пациентов с НП; тахипноэ, тахикардия; гипертрофия миокарда; компенсаторная полицитемия в ответ на гипоксию; повышенная активность симпатической нервной системы; инфекции, лихорадка, сепсис;

- *нарушение всасывания и утилизации нутриентов:* рвота; сниженный кровоток во внутренних органах; нарушение эвакуации из желудка и изменение моторики кишечника; отек слизистой тонкой кишки (как следствие правожелудочковой СН), приводящий к мальабсорбции нутриентов; избыточная потеря нутриентов, включая белок-теряющую энтеропатию или стеаторею; избыточная потеря микронутриентов, таких как кальций и калий; атрофия слизистой оболочки тонкой кишки, приводящая к мальабсорбции у пациентов с имеющейся недостаточностью питания; дефицит инсулиноподобного фактора роста 1.

Для объективной оценки показателей физического развития учитывается не только масса тела ребенка, но и его рост, так как при ХСН развивается их сочетанный дефицит. Для анализа антропометрических данных используются показатели Z-scores, которые представляют собой отклонения значений индивидуальных показателей (масса тела, рост, ИМТ) от средних значений для данной популяции, деленное на стандартное отклонение среднего значения [121].

Традиционно для оценки нарушений нутритивного статуса используются биохимические методы исследования, включающие определение в сыворотке крови уровня общего белка, альбумина, преальбумина (транстиретина), соматомедина-С, трансферрина, С-реактивного белка [59, 84, 85, 128].

Альбумин характеризуется как острофазный белок и на его содержание оказывает влияние наличие воспаления, прием препаратов, нарушающих функцию печени. Так, было отмечено, что низкий уровень альбумина выявляется при печеночной недостаточности, ожогах, сепсисе, травме, послеоперационном

периоде, онкологических заболеваниях [59, 80, 88, 133]. Известно, что уровень альбумина может быть маркером НП у пациентов после трансплантации сердца.

В исследовании Prener et al. (2014 г.) при наблюдении за 60 взрослыми пациентами в течение 5 лет после трансплантации сердца было показано, что снижение уровня альбумина является прогностически более точным маркером недостаточности питания, чем индекс массы тела [130].

Вместе с тем отмечено, что даже тяжелая недостаточность питания, вызванная голоданием на фоне отсутствия воспалительных состояний, травм, стресса и хронических заболеваний, не сопровождается снижением уровня альбумина в сыворотке крови [80, 130].

Мета-анализ 63 клинических исследований, включавший 2125 человек, показал, что уровень сывороточного альбумина является слабым маркером недостаточности питания и не может использоваться для диагностики белково-энергетической недостаточности. Подобная закономерность прослежена и в исследовании 14 пациентов с нервной анорексией [98].

Еще одним острофазным белком, синтезируемым в печени, является преальбумин. Его концентрация в сыворотке крови также изменяется при воспалительных/инфекционных состояниях и заболеваниях печени. Существует несколько ключевых отличий между альбумином и преальбумином: период полураспада преальбумина значительно короче и составляет 2-3 дня, а его общий запас в организме значительно меньше, чем альбумина. Два этих фактора теоретически позволяют использовать уровни преальбумина в качестве более надежного индикатора острых изменений в состоянии питания пациентов. Однако, в связи с тем, что преальбумин выводится почками, любое нарушение их функции приводит к увеличению уровня данного белка в сыворотке крови [88, 98, 109, 130].

Трансферрин также является острофазным белком, который используется для диагностики недостаточности питания [130, 133]. Неточности в интерпретации результатов возникают в связи с участием трансферрина в

транспорте железа в крови и его концентрация увеличивается при железодефицитных анемиях [133].

В исследовании Sergi G et al. (2005 г.) при сравнении уровня трансферрина у 44 пациентов с недостаточностью питания и у 69 пациентов с избыточной или нормальной массой тела не было получено никакой взаимосвязи. Это позволило сделать вывод о том, что трансферрин также не может использоваться в качестве маркера НП [133]. Кроме того, как и преальбумин, уровень трансферрина повышается при почечной недостаточности [59, 133].

Таким образом, изменение в сыворотке крови концентрации таких белков, как альбумин, преальбумин, траснферрин, характеризует наличие воспалительного процесса, но не отражает тяжести недостаточности питания [133].

В работе Ю.В. Ерпулевой (2003, 2006 гг) было показано, что для оценки состояния питания пациентов, находящихся в критических состояниях (острая абдоминальная патология, тяжелая сочетанная и черепно-мозговая травма, термическая травма) и выработки тактики назначения нутритивной поддержки необходимо ориентироваться на динамику комплекса биохимических показателей - концентрации альбумина, транстирретина, С-реактивного белка, α-1-антитрипсина, орозомукоида [16, 17].

Подобное исследование проведено П.А. Каротам (2006 г), в котором оценивались изменения уровня белков острой фазы воспаления при острых кишечных инфекциях (ОКИ) у детей. Показано, что при ОКИ у 87,5 % детей, независимо от этиологии заболевания, отмечаются изменения концентрации белков острой фазы воспаления - достоверное повышение в 4 и более раз уровня орозомукоида по сравнению с контрольной группой, снижение тироксинсвязывающего преальбумина, трансферрина и альбумина при тяжелых формах ОКИ в 1,5-2,5 раза, что коррелирует с гипопротеинемией и является критериями риска развития недостаточности питания [24].

И.А. Дюсекеев (2011 г) изучал нутритивный статус у детей с хроническим обструктивным пиелонефритом в до- и раннем послеоперационном периодах и

показал, что у всех пациентов отмечалось снижение концентрации альбумина и трансферрина на фоне повышения концентрации С-реактивного белка [15].

В исследовании С.Р. Бирюковой (2013 г) у детей с ВПС в раннем послеоперационном периоде выявлены катаболические изменения, проявляющиеся снижением общего белка, альбумина. У 62,5% детей до года и у 37,9% детей от 1 года до 3 лет отмечалось снижение уровня ИФР-1. В то же время назначение нутритивной поддержки с использованием полуэлементных смесей у больных с ВПС позволило к 5-м послеоперационным суткам улучшить показатели синтеза белка, уменьшить активность системного воспаления и выявить тенденцию к улучшению соматометрических показателей [41, 42].

Для определения тактики диетологического лечения больных с недостаточностью питания устанавливается степень выраженности дефицита массы тела и роста, определяются основные причины нарушения физического развития, анализируется фактическое питание ребенка. Коррекция качественного и количественного состава рациона проводится с учётом физиологических потребностей пациента в пищевых веществах и энергии, его функциональных возможностей, специфики патологии [4, 11, 19, 20, 21, 26, 39, 44].

Отставание массы тела и задержка роста от общепринятых стандартов для возраста и пола у пациентов с ХСН может, как усиливать нарушение сердечной функции, так и являться её результатом. Больные ХСН имеют повышенные основные энергетические затраты, поэтому нуждаются в дополнительном поступлении энергии с пищей для обеспечения их нормального роста и развития. Оптимальное потребление калорий обычно составляет от 120 до 140% от энергетических потребностей на возраст и пол. Если энергетические потребности здоровых детей грудного возраста составляют около 110-120 ккал/кг массы тела, то при застойной сердечной недостаточности происходит их увеличение до 150 ккал/кг массы тела, а достижение такого уровня невозможно без включения в лечебный рацион специализированных продуктов с повышенной энергетической ценностью [52, 53, 93, 111, 115, 116, 126, 146].

При тяжелой недостаточности питания у больных с ХСН сочетается энтеральное и парентеральное питание. Парентеральное питание должно быть обоснованным, сбалансированным и максимально кратковременным из-за опасности развития тяжелых осложнений. В первые дни используются аминокислотные препараты и растворы глюкозы, затем добавляются жировые эмульсии. Параллельно проводится парентеральная коррекция дегидратации, нарушений кислотно-основного состояния (как правило, ацидоза) и электролитных нарушений [4, 11, 40, 42, 115, 123, 126].

Энтеральное питание у детей раннего возраста с ХСН должно начинаться с назначения специализированных продуктов - смесей на основе высокогидролизованного молочного белка, не содержащих лактозу, обогащенных среднецепочечными триглицеридами. Они обеспечивают максимальное усвоение питательных веществ в условиях значительного угнетения переваривающей и всасывающей способности пищеварительного тракта. Энергетическая ценность указанных продуктов колеблется в пределах 0,66 - 0,70 ккал/мл [11, 40, 115, 123, 126].

Специализированным продуктом для энтерального питания детей первого года жизни является высокоэнергетическая и высокобелковая смесь «Инфатрини», содержащая 1 ккал/мл. Исследования В.А. Скворцовой с соавт. (2011) показали, что данной продукт обладает высокой клинической эффективностью у детей с недостаточностью питания, в том числе кардиопатологией [36, 37, 139].

При тяжелой недостаточности питания методом выбора является длительное энтеральное зондовое питание, которое снижает энерготраты на переваривание и усвоение нутриентов. При таком способе кормления улучшается полостное пищеварение, постепенно повышается всасывающая способность кишки и нормализуется моторика верхних отделов ЖКТ. Сроки проведения зондового питания колеблется от нескольких дней до нескольких недель и обусловлены степенью тяжести ХСН и выраженностью нарушений толерантности к пище [11, 40, 92].

При удовлетворительной переносимости назначенного питания энергетическая ценность увеличивается до 130 - 150 ккал/кг/сут (расчет проводится на долженствующую массу тела), повышается содержание нутриентов: белок - до 5 г/кг/сут, жир - до 6,5 г/кг/сут, углеводы - до 14-16 г/кг/сут [3, 4, 11, 40, 92].

Важным показателем адекватности назначенного лечебного питания является прибавка массы тела. Оптимальной считается прибавка массы тела для ребенка первого года жизни 20-30 г/сут. Постепенно, с 4-месячного возраста, больным ХСН вводят продукты прикорма, преимущество отдается энергоемким продуктам - безмолочным кашам промышленного выпуска, для разведения которых используются лечебные смеси. Особое внимание уделяется достаточному содержанию в рационах питания мясного пюре, овощей, фруктов, растительных масел [11, 40, 92].

При организации питания больного ребенка с ХСН большое внимание уделяется обеспечению достаточного водного баланса при условии ограничения суточного объема потребляемой жидкости, который определяется величиной диуреза. При составлении лечебного рациона важно учитывать содержание воды в потребляемых пищевых продуктах. Количество выпиваемой жидкости ограничивают начиная с ХСН IIА. Так, подросток с ХСН IIБ-III не должен употреблять более 800 мл/сутки [6, 7, 8, 43, 77, 78].

Ограничение жидкости и соли является важным лечебным фактором особенно в период декомпенсации сердечной деятельности [6, 7, 8, 28, 34, 43].

В рекомендациях Ассоциации детских кардиологов России по ведению детей с ХСН (2010) указывается, что диета с высоким содержанием соли (выше 3 г/сутки) оказывает негативное влияние на организм больного из-за перегрузки жидкостью и может усиливать/провоцировать декомпенсацию [43]. Снижение потребления соли, помимо предотвращения обострений сердечной недостаточности, способствует уменьшению дозировки диуретической терапии.

Особого внимания специалистов нутрициологов заслуживают дети с ВПС после операции Фонтена ввиду редкого, но тяжелого осложнения операции –

белок-теряющей энтеропатии. Такие больные не только испытывают энергетический дефицит вследствие избыточной потери белка и «жировой» диареи, но у них также затруднена абсорбция длинноцепочечных триглицеридов через лимфатическую систему кишечника [47, 58, 94, 149, 120, 137, 141, 144].

Восполнение белковых потерь возможно только путем соблюдения диеты, включающей высокое содержание белка (более 3 г/кг/сут), низкий уровень жиров (менее 25% энергоценности рациона) с исключением жиров животного происхождения и замещением их среднецепочечными триглицеридами, которые минуя лимфатическую систему кишечника, всасываются непосредственно в кровоток [94, 149].

Назначение специализированной диеты («эффективного» питания) важно для достижения положительных результатов медикаментозной терапии, особенно принимая во внимание хронический катаболический статус при БТЭ [94, 149].

В случае дальнейшего прогрессирования БТЭ, первым дополнительным препаратом является энтеральный селективный кортикостероид – будесонид. Детям до 8-ми лет назначают 6 мг в сутки, у более старших пациентов - суточная доза составляет 9 мг. При достижении положительного эффекта, доза препарата снижается до поддерживающей - 3 и 6 мг в сутки соответственно [94].

При сохранении или прогрессировании симптомов БТЭ на фоне лечения будесонидом, с целью вазодилатации лёгочных сосудов и улучшения транспульмонарного кровотока, назначают силденафил. В случае отсутствия эффекта следующим этапом назначается преднизолон или подкожные введения низкомолекулярного гепарина [23, 35, 94, 120, 149]. Если ни один из этих методов не является эффективным, рассматривается возможность проведения фенестрации предсердной перегородки [23, 35, 94, 120, 149].

Пациенты с БТЭ после операции Фонтена, которые не отвечают на проводимую терапию или находятся в группе высокого риска смертности, должны проходить обследование на предмет проведения трансплантации сердца [94, 120]. Хирургическое лечение БТЭ направлено на устранение причин венозной гипертензии [23, 35, 94, 113].

Исходя из вышесказанного, отчетливо видно, что недостаточность питания у детей с ХСН требует пристального внимания и коррекции, так как может приводить как к краткосрочным, так и к долгосрочным последствиям. Дети с врожденными пороками сердца и недостаточностью питания в дооперационном периоде предрасположены к частым инфекционным осложнениям, из-за дефицита массы тела им несвоевременно проводится жизненно необходимое оперативное лечение; в послеоперационном периоде такие пациенты склонны к более длительному заживлению ран, продолжительному пребыванию в отделении интенсивной терапии, что удлиняет срок госпитализации, а в тяжелых случаях увеличивает риск летального исхода [49, 52, 53, 56, 61, 67, 110, 132, 145, 148, 156].

В долгосрочной перспективе отсутствие своевременной коррекции НП может привести к задержке роста и когнитивного развития в детском и подростковом возрасте. Как показали клинические исследования, своевременно прооперированные младенцы с ВПС имеют максимальные возможности для реализации генетического потенциала по достижению адекватных массо-ростовых показателей. У детей с нарушениями линейного роста возможна задержка полового развития: половое созревание у них обычно начинается после достижения нормального роста 12-13-летнего ребенка [146, 151, 152].

В исследовании 1978 г. показано, что дети с «синими пороками» в возрасте до 3-х лет имеют более низкое интеллектуальное развитие, по сравнению со здоровыми сверстниками [146].

Таким образом, нутритивная поддержка рассматривается как часть комплексного лечения хронической сердечной недостаточности, обеспечивающая необходимое поступление энергии и белка не только для коррекции имеющегося дефицита нутриентов, но и для предотвращения его развития в дальнейшем. Организовать патогенетическую диетотерапию пациентам с заболеваниями сердца только за счет натуральных продуктов удается не всегда, а при прогрессирующей ХСН практически невозможно. Диета ребенка с хронической сердечной недостаточностью должна быть высокобелковой высококалорийной, содержать достаточное количество витаминов и микроэлементов, что

обеспечивает возросшие метаболические потребности миокарда в условиях его гиперфункции.

Для предупреждения, нормализации и поддержания должного нутритивного статуса ребенка с ХСН необходимы своевременная оценка антропометрических показателей и адекватная коррекция питания, что возможно полноценно осуществить при наличии патогенетически обоснованных персонализированных алгоритмов нутритивной поддержки детей с кардиологической патологией.

Глава 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Исследование выполнено в ФГАУ «Научный центр здоровья детей» Минздрава РФ (директор – академик РАН, д.м.н., профессор А.А. Баранов) в период с октября 2013 г. по апрель 2016 г. Обследование и наблюдение за детьми осуществлялось в НИИ педиатрии «НЦЗД» Минздрава России (директор - член. корр. РАН, д.м.н., профессор Л.С. Намазова-Баранова) на базе кардиологического отделения (заведующая – д.м.н., профессор Е.Н. Басаргина) и отделения питания здорового и больного ребенка (заведующая - д.м.н., профессор Т.Э. Боровик). Инструментальные диагностические исследования проведены в отделении ультразвуковой диагностики (руководитель - к.м.н. Г.В. Ревуненков), рентгеновской диагностики (руководитель - д.м.н. Е.Н. Цыгина), лабораторном отделе (руководитель - д.б.н. Н.А. Маянский).

Диссертационная работа была проведена в соответствии с планом научно-исследовательских работ ФГАУ «НЦЗД» МЗ РФ № 01201351621 0506-20140037 «Совершенствование технологий функционального и лечебного питания здоровых и больных детей на базе отечественной индустрии детского питания», подраздел «Оценка распространенности недостаточности питания у детей с хронической соматической и уроандрологической патологией в условиях стационара и разработка путей ее диетологической коррекции».

Под наблюдением находилось 153 ребенка с заболеваниями сердца. Больные были разделены на 2 группы: I группу составили 87 (56,8%) пациентов с кардиомиопатиями, II группу - 66 (43,2%) больных с врожденными пороками сердца. Среди пациентов, включенных в исследование, мальчиков было 70 (46%) и девочек – 83 (54 %). Возраст детей варьировал от 1 до 16 лет.

Обследование пациентов включало общее клиническое наблюдение, оценку физического развития, биохимические и инструментальные методы исследования, а также специальные диетологические методы.

Клиническое обследование больных с кардиологической патологией проводилось по общепринятым стандартам и включало оценку данных анамнеза,

истории развития настоящего заболевания, жалоб и клинических проявлений болезни, характера сопутствующей патологии, лечения, проводимого до обращения в ФГАУ «НЦЗД» МЗ РФ.

Оценка соматического статуса включала физикальный осмотр по стандартному плану с анализом общего состояния и самочувствия пациента. Оценивалось состояние кожных покровов и видимых слизистых, функций отдельных органов и систем: сердечно-сосудистой, бронхолегочной, желудочно-кишечного тракта, мочевыводящей системы и др.

Лабораторные методы:

- развернутый клинический анализ крови с оценкой признаков островоспалительных изменений;
- общий анализ мочи (для исключения изменений со стороны мочевыделительной системы);
- исследование уровня белков в сыворотке крови (общий белок, альбумин, преальбумин, С-реактивный белок, трансферрин) проводили колориметрически-фотометрическим методом на биохимическом анализаторе UniCel DxC 800 и UniCel DxC 600 (Beckman Coulter, США). Уровень соматомедина-С определяли хемилюминесцентным иммуноферментным методом на иммунохимическом анализаторе LIAISON XL (DiaSorin, Италия).

Инструментальные методы:

- электрокардиографическое исследование выполняли в 12 общепринятых отведениях на 12 канальном электрокардиографе Mortara ELI 350 и длительную регистрацию ЭКГ по методу Holter на трех канальном приборе Oxford Medilog Exel-3;
- обзорная рентгенография органов грудной полости проводилась на рентгенографической установке Italray Clinodigit. Анализу подвергались положение и форма сердца с оценкой кардиоторакального индекса, состояние остальных органов грудной клетки, их взаимоотношение с сердечной тенью, состояние малого круга кровообращения;

- эхокардиографическое исследование проводили на ультразвуковых аппаратах Sequoia 512 (Acuson, США), Prosound SSD - 5500 SV (Aloka Япония), Sonos-5500 (Philips, США), Aplio XG (Toshiba, Япония) секторными датчиками, работающими в диапазоне частот 3,0-6,5 МГц. Для оценки строения левого желудочка сердца измеряли конечно-диастолическую толщину межжелудочковой перегородки (МЖП, мм), конечно-систолический (КСРЛЖ, мм) и конечно-диастолический (КДРЛЖ, мм) размеры левого желудочка, конечно-диастолическую толщину задней стенки левого желудочка (ЗСЛЖ, мм) и рассчитывали конечно-систолический (КСОЛЖ, мл) и конечно-диастолический (КДОЛЖ, мл) объемы левого желудочка по уравнению L.E. Teichholz et al. (1972):

$$КСО_{ЛЖ} = [7 / (2,4 + КСР_{ЛЖ})] \times КСР_{ЛЖ}^3,$$

$$КДО_{ЛЖ} = [7 / (2,4 + КДР_{ЛЖ})] \times КДР_{ЛЖ}^3,$$

Для оценки систолической функции левого желудочка сердца рассчитывали фракцию выброса (ФВ ЛЖ) по формуле:

$$ФВ\ ЛЖ = [(КДО_{ЛЖ} – КСО_{ЛЖ}) / КДО_{ЛЖ}] \times 100\%,\ \%,$$

Должные показатели сравнивали с фактическими величинами, степень их отклонения от нормы определяли в процентах (Сугак А.Б., Иванов А.П., 2006). 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). Рассчитывались индивидуальные долженствующие значения размеров ЛЖ (в соответствии росто-весовыми показателями пациента по уравнениям степенной регрессии) и отношение фактических значений в процентах к долженствующим.

Для оценки стадии недостаточности кровообращения (НК) и функционального класса (ФК) использовали классификацию Российского общества специалистов по сердечной недостаточности (ОССН, 2003), основанную на структурных изменениях сердца и на том, как эта патология отражается на клинических проявлениях СН (таблица 2.1.).

Таблица 2.1.

Национальная классификация ХСН (ОССН, 2003)

Стадии ХСН		Функциональные классы ХСН	
I	Начальная стадия заболевания (поражения) сердца. Гемодинамика не нарушена. Скрытая сердечная недостаточность.	I ФК	Ограничения физической активности отсутствуют: привычная физическая активность не сопровождается быстрой утомляемостью, появлением одышки или сердцебиения. Повышенную нагрузку больной переносит, но она может сопровождаться одышкой и/или замедленным восстановлением сил.
IIA	Клинически выраженная стадия заболевания (поражения) сердца. Нарушения гемодинамики в одном из кругов кровообращения, выраженные умеренно.	II ФК	Незначительное ограничение физической активности: в покое симптомы отсутствуют, привычная физическая активность сопровождается утомляемостью, одышкой или сердцебиением.
IIБ	Тяжелая стадия заболевания (поражения) сердца. Выраженные изменения гемодинамики в обоих кругах кровообращения, выраженные умеренно.	IIIФК	Заметное ограничение физической активности: в покое симптомы отсутствуют, физическая активность меньшей интенсивности по сравнению с привычными нагрузками сопровождается появлением симптомов.
III	Конечная стадия поражения сердца. Выраженные изменения гемодинамики и тяжелые (необратимые) структурные изменения органов мишеней (сердца, легких, сосудов, головного мозга, почек).	IVФК	Невозможность выполнить какую-либо нагрузку без появления дискомфорта; симптомы сердечной недостаточности присутствуют в покое и усиливаются при минимальной физической активности.

У детей раннего возраста стадии НК определяли с учетом клинических критериев в соответствии с классификацией, предложенной Н.А. Белоконь (1987) – таблица 2.2.

Таблица 2.2.

Классификация сердечной недостаточности у детей

по Н.А. Белоконь (1987)

Стадия	Левожелудочковая Недостаточность	Правожелудочковая недостаточность
I	Сердечная недостаточность отсутствует в покое и появляется после нагрузки в виде одышки и тахикардии	
IIA	Число сердечных сокращений увеличено на 15-30% в 1 мин. Число дыханий увеличено на 30-50%	Печень выступает на 2-3 см из-под края реберной дуги
IIБ	Число сердечных сокращений увеличено на 30-50% в 1 мин. Число дыханий увеличено на 50-70%. Возможен акроцианоз, навязчивый кашель, влажные мелкопузырчатые хрипы	Печень выступает на 3-5 см из-под края реберной дуги, возможна пастозность, набухание шейных вен
III	Число сердечных сокращений увеличено на 50-60% в 1 мин. Число дыханий увеличено на 70- 100% Клиническая картина предотека легких	Гепатомегалия, отечный синдром, гидроперикард, асцит

Для определения ФК хронической сердечной недостаточности использовали классификацию Ross R.D. (1987) – таблица 2.3.

Таблица 2.3.

Классификация функционального класса хронической сердечной недостаточности по Ross R.D. (1987)

Класс	Интерпретация
I	Нет симптомов
II	Небольшие тахипноэ или потливость при кормлении у грудных детей. Диспноэ при нагрузке у старших детей.
III	Выраженные тахипноэ или потливость при кормлении у грудных детей. Удлиненное время кормления, задержка роста вследствие сердечной недостаточности. Выраженное диспноэ при нагрузке у старших детей.
IV	В покое имеются такие симптомы как тахипноэ, втяжение мышц, «хрюканье», потливость

Для решения поставленных задач оценивали нутритивный статус пациентов с помощью:

- соматометрических измерений массы тела и роста;
- определения содержания белков плазмы крови (общий белок, альбумин, преальбумин, С-реактивный белок, соматомедин-С, трансферрин).

Антропометрические методы включали измерения массы тела и длины (роста) ребенка в динамике: на момент поступления в стационар и при контрольном обследовании через 6 месяцев от начала диетотерапии. Методика исследований детей предусматривала проведение измерений параметров тела с помощью стандартизованных поверенных измерительных инструментов с регулярной калибровкой:

- измерение длины тела у детей первых 2 лет жизни проводили в лежачем положении с помощью ростомера. Рост ребенка старше 2 лет измерялся с помощью вертикального ростомера;
- массу тела детей младше 2 лет определяли на специальных детских весах с максимально допустимой нагрузкой до 15 кг и точностью измерения до 10 г. Измерение массы детей 2 лет и старше проводили стоя, утром натощак на специальных медицинских весах с точностью измерения до 50 г.

Оценка нутритивного статуса больных детей (масса и длина тела, ИМТ) проводилась на основании отклонения индивидуальных показателей (Z-scores), от среднего значения для данной популяции, деленное на стандартное отклонение среднего значения, с последующей оценкой в программах «WHO Anthro» (версия 3.2.2.), WHO «AnthroPlus 2009» (версия 1.0.4), ВОЗ, Женева, Швейцария [121]. В работе учитывали величины Z-scores: масса тела/рост, масса тела/возраст, длина тела (рост)/возраст, ИМТ/возраст. Антропометрические индексы:

- масса тела/длина тела определяли для детей до 5 лет,
- масса тела/возраст определяли для детей до 10 лет,
- ИМТ/возраст, рост/возраст определяли для детей всех возрастов.

Согласно стандартам ВОЗ средневозрастными показателями Z-score массы тела/возраст и рост/возраст считали показатели в пределах от -2SD до +2SD, для

Z-score масса тела/рост и индекса массы тела/возраст - от -1SD до +1SD. Показатели, выходящие за указанные пределы, как в сторону повышения, так и снижения, расценивались как отклонения от нормы.

Дефицит массы тела или недостаточную длину тела больного устанавливали при величине соответствующего Z-score меньше -2SD. Показатель Z-score рост (длина) тела к возрасту расценивали как высокий при величине более +2SD. Избыточную массу тела диагностировали при Z-score массы тела к возрасту более +2SD, а также при Z-score индекса массы тела к возрасту более +1SD. Ожирение констатировали при Z-score индекса массы тела к возрасту более +2SD (таблица 2.4).

Таблица 2.4.

Диагностические значения Z-scores антропометрических индексов

Z-scores		Диагностическое значение
Масса тела/ возраст	<-2 SD	дефицит массы тела (задержка прибавки массы тела)
	>+2 SD	избыточная масса тела или ожирение
Длина тела (рост)/ возраст	<-2 SD	низкорослость
	>+2 SD	высокорослость
Индекс массы тела /возраст	<-2 SD	недостаточность питания (дефицит масс тела к росту)
	>+1 и <+2 SD	избыточная масса тела
	>+2 SD	Ожирение

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	Z-scores:			
	масса тела/	масса тела/	ИМТ/возраст	рост/возраст

питания/ степень тяжести	длина тела (до 5 лет)	возраст (до 10 лет)	(все возраста)	(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

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);
- использование специализированных продуктов энтерального питания;
- суточный и разовый объемы порций;
- количество жидкости, получаемой ребенком;
- аппетит, 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 [38], данные каталогов «Продукты питания для детей раннего возраста» [9] и каталогов «Специализированные продукты питания для детей с различной патологией» [12], материалов пособия для врачей «Организация лечебного питания детей в стационарах» [3].

Для оценки потребления пищевых веществ и энергии показатели, полученные для каждого из исследуемых макро- и микронутриентов, сопоставлялись с принятыми в Российской Федерации «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. [30]. На основании результатов оценки

фактического питания делались выводы о характере питании ребенка: сбалансированное или несбалансированное.

Статистический анализ результатов был 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 корреляции 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 $p \leq 0,05$. Методы, использованные при проведении работы, число обследованных детей и объем выполненных исследований представлены в таблице 2.6.

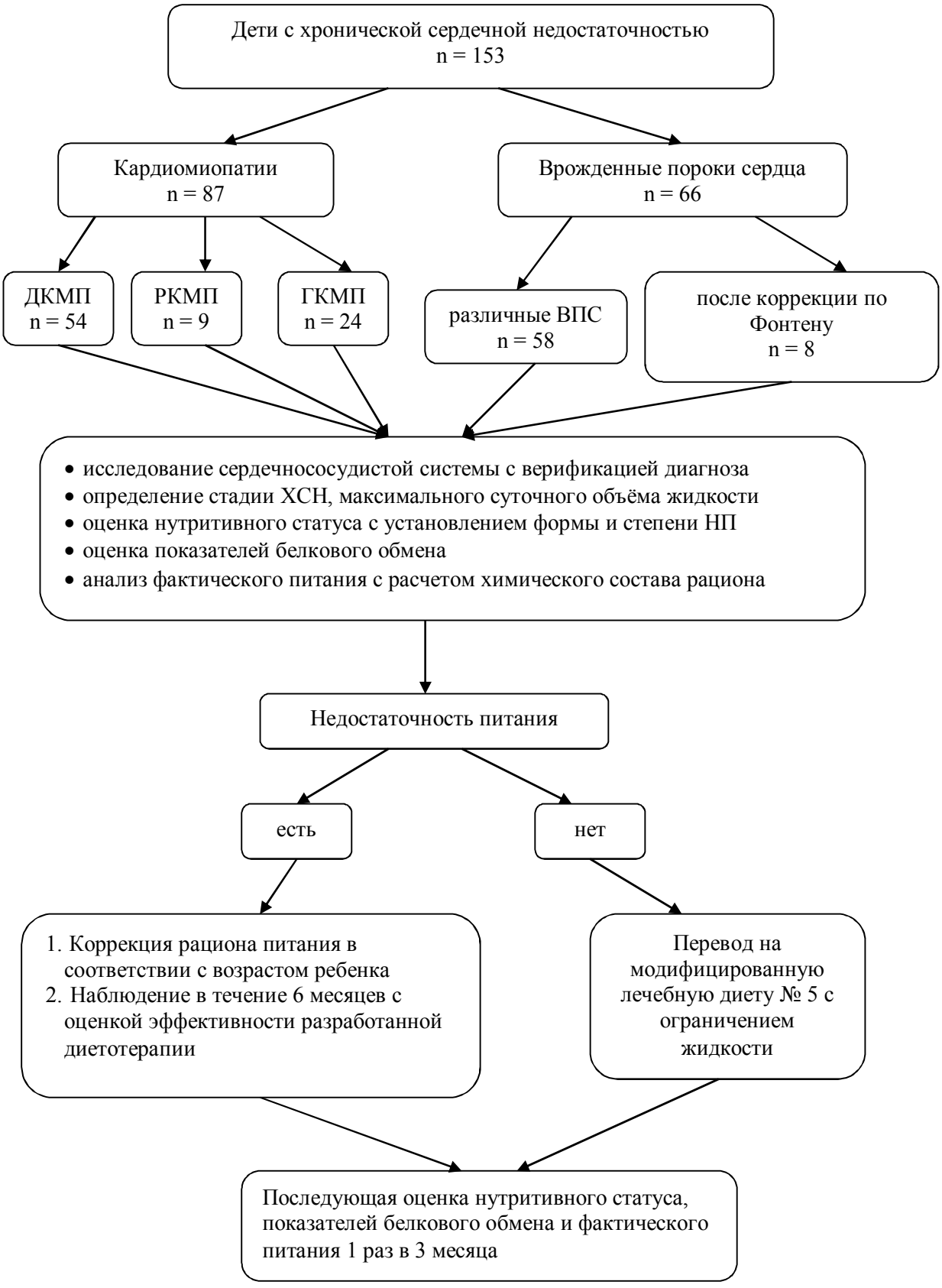
Таблица 2.6.

Объем проведенных исследований

№	Методы исследования	Число	
		обследованных пациентов	проведенных исследований
1.	Клинико-физиологические исследования (клинические наблюдения, антропометрия)	153	306
2.	Оценка Z-scores (Anthro, WHO, 2009 -масса тела/рост, - масса тела/возраст, - длина тела (рост)/возраст, - ИМТ/возраст	153 153 153 153 153	306 306 306 306 306
3.	Определение концентрации белков сыворотки крови: - общий белок - альбумин - соматомедин-С - трансферрин - СРБ	 153 153 153 153 153	 306 306 306 306 306
4	Оценка особенностей рационов ребенка на основе анализа дневников питания	153	153
5.	Расчеты фактического питания с подсчетом:	69	138

	- белков; - жиров; - углеводов; - энергетической ценности; - витаминов; - минеральных веществ (с помощью компьютерной программы «1С Питание»	69 69 69 69 69 69	138 138 138 138 138 138
6.	Разработка и коррекция лечебных рационов	153	295
7	Консультация специалиста-нутрициолога	69	138

ДИЗАЙН ИССЛЕДОВАНИЯ



Глава 3. КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ

В соответствии с поставленными задачами в исследование было включено 153 пациента в возрасте от 1 месяца до 16 лет, находившихся на обследовании и лечении в кардиологическом отделении ФГАУ «НЦЗД» Минздрава РФ (таблица 3.1.1).

Таблица 3.1.1

Распределение пациентов с кардиологическими заболеваниями на группы при поступлении в клинику

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

Все пациенты согласно нозологическим формам были разделены на 2 группы:

- в I группу вошло 87 (56,8%) больных с кардиомиопатиями;
- II группу составили 66 (43,2%) детей с врождёнными пороками сердца.

При оценке гендерного соотношения отмечено, что среди больных преобладали девочки – 83 (54,2%), мальчиков было 70 (45,8%).

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. Важно отметить, что большинство детей (n = 128, 84%) поступило в клинику впервые, 25 (16%) – повторно.

В исследование не включали больных, получавших гормональную терапию на момент обращения в клинику.

3.1. Характеристика больных с кардиомиопатиями

87 больных с кардиомиопатиями, согласно международной классификации (ВОЗ (1995), АНА (2006), ЕОК (2008)) были распределены на 3 подгруппы:

- Ia подгруппу составили 54 (62%) ребенка с дилатационным фенотипом (ДКМП);
- Ib подруппу - 9 (10,4%) детей с рестриктивным фенотипом (РКМП);
- Ic подгруппу - 24 (27,6 %) пациента с гипертрофическим фенотипом (ГКМП).

Возраст детей колебался от 1 месяца до 16 лет. Среди обследованных больных более половины (57,5%) составляли девочки, 42,5% - мальчики.

Большинство (62%) пациентов составляли дети с дилатационным фенотипом, из них 58% - в возрасте до одного года. В группе с рестриктивным фенотипом дети были более старшего возраста, преимущественно в возрасте 1 - 3 и 7 - 12 лет, среди больных с гипертрофическим фенотипом основную массу пациентов представляли дети в возрасте 3 - 12 лет, что соответствовало особенностям заболевания. Распределение пациентов с кардиомиопатиями по подгруппам, возрасту и гендерному составу представлено в таблице 3.1.2.

Основные жалобы больных при поступлении представлены в таблице 3.1.3.

Таблица 3.1.3.

Основные жалобы больных с кардиомиопатиями при поступлении в клинику

Жалобы	ДКМП (n = 54)		РКМП (n = 9)		ГКМП (n = 24)		КМП (всего) n = 87	
	n	%	n	%	n	%	N	%
- слабость/вялость/утомляемость	42	78	9	100	14	58	65	75
- сниженный аппетит/отказ от еды	37	69	3	33	1	4	41	47
- одышка при кормлении/ длительные перерывы во время кормления	28	52	6	67	1	4	35	40
- снижение физической активности	44	81	8	89	13	54	65	75
- отставание в весе и/или росте	35	65	9	100	6	25	50	57

Таблица 3.1.2.

Распределение на подгруппы больных с кардиомиопатиями по возрасту и гендерному составу

Подгруппы, нозология	Число пациентов		Возраст										Пол			
			1-12 мес.		1-3 года		3-7 лет		7-12 лет		12 -18 лет		М*		Д**	
	N	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Ia подгруппа (ДКМП)	54	62	31	58	19	35	3	4	1	2	-	-	21	39	33	61
Ib подгруппа (РКМП)	9	10,4	-	-	4	44	2	11	3	33	-	-	2	22	7	78
Ic подгруппа (ГКМП)	24	27,6	2	8	4	17	8	17	8	33	2	8	14	58	10	42
Всего	87	100	33	38	27	31	13	15	12	14	2	2	37	42,5	50	57,5

* М- мальчики; **Д – девочки

При поступлении в клинику основными жалобами у больных с кардиомиопатиями являлись: повышенная утомляемость (75%), снижение физической активности (75%), значительная задержка физического развития (57%), одышка при минимальных физических нагрузках (40%), в том числе во время приема пищи, длительные перерывы во время кормления у грудных детей, сниженный аппетит (47%).

Важно отметить, что выше перечисленные жалобы были практически у всех пациентов с дилатационным и рестриктивным фенотипами КМП.

При осмотре обращали на себя внимание периоральный и периорбитальный цианоз у 87% пациентов, снижение мышечного тонуса и тургора тканей (75% больных), деформация грудной клетки по типу сердечного горба у 57% детей, тахипноэ у 31% больных. Расширение границ относительной тупости сердца выявлено у 82% больных; сердечные шумы выслушивались у всех пациентов (100%), глухие тоны сердца у 74% больных, тахикардия имела место у 28% детей (таблица 3.1.4).

Данные, представленные в таблице 3.1.4. свидетельствуют о том, что клинические признаки хронической сердечной недостаточности присутствовали у детей при всех фенотипах кардиомиопатий, наиболее тяжелыми (ХСН 2Б ст.) были дети с дилатационным (14%) и рестриктивным (4%) фенотипами. Отечный синдром определялся только у одного пациента с тяжелым течением рестриктивной кардиомиопатии. В подгруппе детей с гипертрофическим фенотипом 13 (54%) пациентов имели обструктивную форму, из них 2 (8%) – проведена хирургическая коррекция.

Таблица 3.1.4.

Клинические проявления у больных с кардиомиопатиями при поступлении в клинику

Клинические проявления	**ДКМП n=54**		**РКМП n=9**		**ГКМП n=24**		**КМП (всего) n=87**	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Периоральный и периорбитальный цианоз	49	91	9	100	18	75	76	87
Тахипноэ	24	44	3	33	-	-	27	31
Деформация грудной клетки по типу сердечного горба	33	61	7	78	10	42	50	57
Перкуторно: расширение границ относительной тупости сердца	54	100	8	89	11	46	73	84
Аускультативно:								
- глухость тонов	49	91	9	100	6	25	64	74
- тахикардия	24	44	-	-	-	-	24	28
- систолический шум	54	100	9	100	24	10	87	100
- диастолический шум	-	-	-	-	-	-	-	
- систоло-диастолический шум	-	-	-	-	-	-	-	
Пальпаторно:								
- гепатомегалия	28	52	7	78	2	8	37	43
- спленомегалия	1	2	1	11	-	-	2	2
Отеки:								
- периферические	-	-	1	11	-	-	1	1
- асцит	-	-	1	11	-	-	1	1
Рентгенологически: кардиомегалия	54	100	9	100	17	71	80	92

Анализ анамнестических данных пациентов с кардиомиопатиями (таблица 3.1.5) позволил установить, что у 43,5% матерей беременность протекала с гестозами различной степени выраженности. Угроза прерывания беременности имела место в 24% случаев, в 19,5% отмечалась анемия. Инфекционные заболевания (в том числе хроническое внутриутробные инфекции - цитомегаловирус, герпес у матерей) были выявлены у 41% матерей, в 12% случаев потребовалось стационарное лечение. 2 ребенка были зачаты с использованием репродуктивных технологий (ЭКО).

Семейный анамнез по заболеваниям сердечнососудистой системы (кардиомиопатии, ВПС, нарушения ритма сердца, летальные случаи в раннем детском возрасте без установленной причины) был отягощен у 24 (28%) больных.

При скрининговом УЗ-исследовании плода аномалий развития сердца у большинства (95%) больных выявлено не было. У 3 детей при проведении пренатальной диагностики был заподозрен врожденный порок сердца, у 2 - кардиомегалия. Всем 5 больным впоследствии был поставлен диагноз «дилатационная кардиомиопатия».

Установлено, что дети из всех трех подгрупп родились преимущественно доношенными (95%) с массой тела и ростом, соответствовавшими средневозрастным показателям (80% и 85% соответственно). Только 1 ребенок имел массу тела при рождении 2490 г. Самостоятельные роды были у большинства (79%) матерей, оперативные роды путем кесарева сечения - в 21% случаев.

Низкие оценки по шкале APGAR от 1 до 6 баллов отмечены у 2 детей с ДКМП, реанимационные мероприятия, искусственная вентиляция легких после рождения потребовались 4 больным из данной группы пациентов.

Для дебюта дилатационной КМП и рестриктивной КМП была характерна клиника сердечной недостаточности. При ДКМП у большинства (87%) детей начало заболевания приходилось на первый год жизни, из них у 22,2% клинические симптомы отмечались на 1-4 сутки жизни. При РКМП заболевание стартовало в более старшем возрасте (3-7 лет). РКМП выявлялась, как правило,

Таблица 3.1.5.

Анамнестические данные пациентов с кардиомиопатиями

Признак	ДКМП, n = 54		РКМП, n = 9		ГКМП, n = 24		КМП (всего) n=87	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Течение беременности:								
• физиологическое	11	20,4	1	11,1	3	12,5	15	17
• гестоз	22	40,8	3	33,3	12	50	37	43
• анемия	9	16,7	2	22,2	6	25	17	20
• угроза прерывания	14	26	2	22,2	5	21	21	24
• инфекция (в т.ч. хронические внутриутробные - цитомегаловирус, герпес у матерей)	23	42,6	4	44,4	9	37,5	36	41
• Стационарное лечение	8	14,8	-	-	2	8,3	10	12
• Экстракорпоральное оплодотворение	1	1,9	-	-	1	4,2	2	2
Роды:								
• самостоятельные	43	80	7	77,8	19	79	69	79
• оперативные	11	20	2	22,2	5	21	18	21
• до 37 недели	2	3,7	-	-	2	8	4	5
• 37-42 неделе	52	96,3	9	100	22	92	83	95
• Реанимационные мероприятия при рождении	3	5,6	-	-	-	-	3	3
• ИВЛ при рождении (от 4 до 9 суток)	4	7,4	-	-	-	-	4	5
Масса тела при рождении:								
• < 2500 г	1	1,9	-	-	-	-	1	1

• 2500-3000 г	12	22,2	-	-	4	16,6	16	18
• > 3000 г	41	75,9	9	100	20	83,4	70	80
Длина тела при рождении:								
• до 50 см	8	14,8	2	22,2	3	12,5	13	15
• ≥ 50 см	46	85,2	7	77,8	21	87,5	74	85
Оценка по шкале APGAR, баллы:								
• 1	-	-	-	-	-	-	-	-
• 5/6	1	1,9	-	-	-	-	1	1
• 6/7	1	1,9	-	-	-	-	1	1
• 7/7	2	3,7	-	-	1	4,2	3	4
• 7/8	2	3,7	-	-	2	8	4	5
• 8/8	10	18,5	5	55,6	3	12,5	18	21
• 8/9	15	27,8	2	22,2	5	21	22	25
• 9/9	21	38,8	2	22,2	8	33,3	31	36
	2	3,7	-	-	5	21	7	8
Пренатальная диагностика:								
• визуализация как ВПС	3	5,6	-	-	-	-	3	3
• кардиомегалия	1	1,9	-	-	1	4,2	2	2
Отягощенный семейный анамнез по заболеваниям ССС:	10	18,5	1	11,1	13	54	24	28
Дебют заболевания:								
• 1-4 сутки жизни	12	22,2	-	-	8	33,3	20	23
• 1-3 месяц	22	40,8	1	11,1	3	12,5	26	30
• 4-12 мес.	13	24	1	11,1	2	8,3	16	18
• 1-3 года	2	3,7	2	22,2	4	16,6	8	9
• 3-5 лет	3	5,6	4	44,5	-	-	7	8

• 5-7 лет	2 -	3,7 -	- 1	- 11,1	2 5	8,3 21	4 6	5 7
Состояние при поступлении в клинику: • средней тяжести • тяжелое	12 42	22 78	6 3	67 33	24 -	100 -	42 45	48 52
• Назначение терапии до начала наблюдения в НЦЗД • Назначение ГКС (преднизолон) при лечении по месту жительства	41 11	75,9 20,4	3 1	33,3 11,1	3 -	12,5 -	47 12	54 14
Возраст на момент начала наблюдения в НЦЗД: • до года • 1-3 года • 3-5 лет • 5-7 лет • старше 7 лет	40 11 1 2 -	74 20,4 1,9 3,7 -	1 4 2 - 2	11,1 44,5 22,2 - 22,2	6 4 4 3 7	25 16,6 16,6 12,5 29,3	47 19 7 5 9	54 22 8 6 10

случайно или при диспансерных обследованиях, включавших проведение эхокардиографии.

В таблице 3.1.6. представлены основные эхокардиографические параметры детей с кардиомиопатиями, полученные при первичном обследовании

Таблица 3.1.6.

Основные эхокардиографические параметры у больных с кардиомиопатиями при поступлении в клинику (в % от долженствующих величин), M±σ

Показатель	Кардиомиопатии (n = 87)		
	ДКМП (n = 54)	РКМП (n = 9)	ГКМП (n = 24)
КДР ЛЖ	136,29±23,84	94,62±10,36*	87,32±22,34*,**
КСР ЛЖ	167,66±47,62	94,53±22,15*	74,25±20,27 *,**
ЗСЛЖ	196,79±99,18	159,10±30,23*	211,83±104,70
МЖП	136,62±26,18	139,76±21,39	334,12±128,57*,**
ФВ, %, Тейхольц	40,0±14,05	66,78±10,46*	79,25±7,78 *,**
НМК 0 ст. 1 ст. 2 ст. 3 ст.	 18 (33%) 12 (22%) 17 (31%) 7 (13%)	 2 (22%) 5 (56%) 2 (22%) 0	 12 (50%) 5 (21%) 6 (25%) 1 (4%)
НТК 0 ст. 1 ст. 2 ст.	 35 (65%) 11 (20%) 8 (15%)	 3 (33%) 5 (56%) 1 (11%)	 21 (88%) 2 (8%) 1 (4%)

*- статистическая значимость различий показателей относительно РКМП. ($p<0,05$); **- статистическая значимость различий показателей относительно ГКМП ($p<0,05$);

Оценка электрокардиографических показателей, включая суточное мониторирование, выявила нарушение процесса реполяризации в миокарде желудочков у всех детей с кардиомиопатиями, синусовый ритм был у 95% детей, эктопический предсердный ритм - у 5%, неспецифическое нарушение проводимости – у 50%, желудочковая экстрасистолия III-V градации по Lown – у 20% больных, синдром WPW- у 10% пациентов.

3.2. Характеристика больных с врожденными пороками сердца

Под наблюдением находилось 66 пациентов с разнообразными врожденными пороками сердца, в том числе сложными и с гемодинамикой единого желудочка. Возраст больных колебался от 2 месяцев до 16,5 лет. При оценке гендерного соотношения установлено, что число девочек и мальчиков было одинаково – по 33 ребенка.

Необходимо отметить, что при поступлении в клинику у 29% пациентов отмечалось тяжелое состояние, у 44% – средней тяжести, только у 27% - удовлетворительное.

Дети с врожденными пороками сердца были разделены на 2 подгруппы:

- во IIa подгруппу вошло 58 (87,8%) больных с ВПС, поддающимися радикальной коррекции;
- IIb подгруппу составили 8 (12,2%) детей с гемодинамикой единого желудочка, которым была выполнена операция по методу Фонтена. Данная категория больных была выделена в связи с риском развития или наличия у них белок-теряющей энтеропатии (БТЭ), как осложнения вышеуказанного метода коррекции порока, и требующая особого диетологического подхода (таблица 3.2.1). На момент включения в исследование БТЭ имела место у 5 пациентов.

При оценке частоты встречаемости различных пороков установлено, что наиболее часто диагностировались такие виды пороков сердца, как аномальное отхождение левой коронарной артерии (19,8%), коарктация аорты (15,2%), единый желудочек (15,2%), недостаточность митрального клапана (10,7%) - таблица 3.2.2.

Таблица 3.2.1.

Характеристика детей с врожденными пороками сердца

Подгруппа, нозология	Число пациентов		Возраст										Пол			
			1-12 мес.		1-3 года		3-7 лет		7-12 лет		12 -16 лет		М*		Д**	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
IIa подгруппа (различные ВПС)	58	87,8	15	26	7	12	23	40	10	17	3	5	30	52	28	48
IIb подгруппа (ВПС с коррекцией по методу Фонтена)	8	12,2	-	-	1	13	1	13	1	13	5	63	3	38	5	62
Всего	66	100	15	23	8	12	24	36	11	17	8	12	33	50	33	50

* М- мальчики, **Д – девочки

Таблица 3.2.2.

Распределение пациентов с врожденными пороками сердца при поступлении в клинику

Вид порока	Число больных	
	n	%
Аномальное отхождение левой коронарной артерии	13	19,8
Коарктация аорты	10	15,2
Единый желудочек	10	15,2
Недостаточность митрального клапана	7	10,7
Аномалия Эбштейна	4	6,1
Транспозиция магистральных сосудов	3	4,5
Общий атриовентрикулярный канал	3	4,5
Дефект межпредсердной перегородки	3	4,5
Недостаточность аортального клапана	2	3
Двойное отхождение сосудов от правого желудочка	2	3
Дефект межжелудочковой перегородки	2	3
Стеноз легочной артерии	1	1,5
Стеноз аортального клапана	1	1,5
Субаортальная мембрана	1	1,5
Тетрада Фалло	1	1,5
Атрезия легочной артерии	1	1,5
Criss-cross сердца	1	1,5
Гипоплазия левого желудочка	1	1,5
Всего	66	100%

Важно отметить, что 30 (45%) больных данной группы были направлены в кардиологическое отделение ФГАУ «НЦЗД» Минздрава России с диагнозом «дилатационная кардиомиопатия». Однако, в процессе комплексного обследования, включавшего проведение Эхо-КГ с допплерографией, ЭКГ и по показаниям КТ-аортографию, этим пациентам диагноз был изменен на «врожденный порок сердца» и после стабилизации состояния на фоне медикаментозной терапии и нутритивной поддержки больные переводились в кардиохирургический стационар для оперативного лечения (таблица 3.2.3.).

Таблица 3.2.3.

Впервые установленный диагноз «врожденный порок сердца» при обследовании в кардиологическом отделении ФГАУ «НЦЗД» Минздрава России

Вид врожденного порока сердца	Число детей	
	n	%
Аномальное отхождение левой коронарной артерии	13	44
Коарктация аорты	6	20
Недостаточность митрального клапана	4	14
Аномалия Эбштейна	3	10
Критический клапанный стеноз аортального клапана	1	3
Недостаточность аортального клапана	1	3
Частичный аномальный дренаж легочных вен	1	3
Гипоплазия левого желудочка	1	3
Всего	30	100

Необходимо подчеркнуть, что 36 (55%) больных поступали на обследование и лечение в кардиологическую клинику ФГАУ «НЦЗД» МЗ РФ после проведения коррекции врожденного порока сердца, в связи с развившимся синдромом хронической сердечной недостаточности через различные промежутки времени после оперативного лечения (от 3 месяцев до 5 лет).

Жалобы пациентов с врожденными пороками сердца при поступлении в клинику представлены в таблице 3.2.4.

Таблица 3.2.4.

Основные жалобы больных с врожденными пороками сердца при поступлении в клинику

Жалобы	Число детей	
	n	%
- слабость/вялость/утомляемость	35	53
- сниженный аппетит/отказ от еды	30	45
- одышка при кормлении/длительные перерывы во время кормления	25	38
- снижение физической активности	37	56
- отставание в весе и/или росте	37	56

У большинства детей отмечались сниженная физическая активность (56%), отставание в массе тела и росте (56%), а также слабость, вялость, быстрая утомляемость (53%). Практически у половины детей (45%) имело место снижение аппетита вплоть до полного отказа от еды. Для 25 (38%) больных была характерна одышка при кормлении.

Наиболее частые клинические симптомы, установленные при поступлении в клинику у пациентов с врожденными пороками сердца, представлены в таблице 3.2.5. При клиническом осмотре у 74% больных отмечен периоральный и периорбитальный цианоз, у 62% пациентов выявлена деформация грудной клетки по типу сердечного горба, у подавляющего большинства (92%) детей установлено расширение границ относительной тупости сердца. Отеки (11%), имели место только у больных после операции Фонтена, из них у 5% сопровождались асцитом. Патологические сердечные шумы отмечены у всех пациентов с ВПС – преимущественно систолический (88%), диастолический -12%.

Операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуита была выполнена 8 детям с гемодинамикой единого желудочка (6 детей оперированы в НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2 ребенка в кардиохирургических центрах Германии). В кардиологическое отделение ФГАУ «НЦЗД» МЗ РФ были направлены в связи с развитием синдрома хронической сердечной недостаточности, вторичной белок-теряющей энтеропатии (n=5), которая проявлялась частым жидким стулом от 5 до 10 раз в сутки, снижением концентрации общего белка и альбумина в сыворотке крови. Время появления клинических признаков БТЭ варьировало от 6 месяцев до 6 лет после оперативного лечения. У 3 детей выявлена гепатоспленомегалия с развитием фиброза печени, у 4 пациентов - гепатомегалия, у 3 пациентов отмечены асцит и периферические отеки, у 4 больных - периферические отеки.

Оценка анамнестических данных больных показала, что у 21% матерей беременность протекала с гестозами различной степени выраженности, в 24% случаев была угроза прерывания беременности, по поводу которой 12% женщин получали лечение в условиях стационара, в 23% отмечалась анемия. Инфекционные заболевания (в том числе хронические внутриутробные инфекции

- цитомегаловирус, герпес) отмечены у 32% матерей. 2 ребенка были зачаты с использованием репродуктивных технологий (ЭКО) - таблица 3.2.6.

Таблица 3.2.6.

Анамнестические данные пациентов с врождёнными пороками сердца

Признак	Число детей	
	n	%
Течение беременности:		
• физиологическое	16	24
• гестоз	14	21
• анемия	15	23
• угроза прерывания	16	24
• стационарное лечение	8	12
• инфекция (в т.ч. хронические внутриутробные - цитомегаловирус, герпес)	21	32
• экстракорпоральное оплодотворение	2	3
Роды:		
• самостоятельные	47	71
• оперативные	19	29
• до 37 недели	8	12
• 37-42 неделе	58	88
• реанимационные мероприятия при рождении	2	3
• ИВЛ при рождении (от 4 до 9 суток)	2	3
Масса тела при рождении:		
• < 2500 г	9	14
• 2500-3000 г	9	14
• > 3000 г	48	72
Длина тела при рождении:		
• до 50 см	15	23
• ≥ 50 см	51	77
Оценка по шкале APGAR (баллы)		
• 5/5	1	2
• 6/7	2	3
• 7/7	4	6
• 7/8	14	21
• 8/8	10	15
• 8/9	35	53
Пренатальная диагностика:		
• визуализация как ВПС	5	8
Отягощенный семейный анамнез по заболеваниям ССС	16	24
Дебют заболевания:		

• 1-4 сутки жизни • 1-3 мес. • 4-12 мес. • 1-3 года	20 20 15 11	30 30 23 17
Состояние при поступлении в клинику • средней тяжести • тяжелое	 29 19	 44 29
• Получение терапии до начала наблюдения в НЦЗД МЗРФ • Получение ГКС (преднизолон) при лечении по месту жительства	20 -	30 -
Возраст на момент начала наблюдения в НЦЗД: • до года • 1-3 года • 3-5 лет	 30 25 11	 45 38 17

Семейный анамнез по заболеваниям сердечнососудистой системы (врожденные пороки сердца, нарушения ритма сердца, летальные случаи в раннем возрасте без установленной причины) был отягощен у 16 (24%) больных.

При скрининговом УЗ-исследовании плода аномалий развития сердца у большинства (92%) больных выявлено не было. У 5 (8%) детей при проведении пренатальной диагностики заподозрен врожденный порок сердца.

Установлено, что дети с ВПС родились преимущественно доношенными (88%) с массой тела и ростом, соответствовавшими средневозрастным показателям (72% и 77% соответственно), 14% имели массу тела при рождении менее 2500 г. Самопроизвольные роды были у большинства (71%) матерей, оперативные роды путем кесарево сечения - в 29% случаев.

Низкие оценки по шкале APGAR от 5-6 баллов были у 3 (5%), реанимационные мероприятия при рождении потребовались 2 (3%) больным. Дебют заболевания характеризовался клиникой сердечной недостаточности в раннем неонатальном возрасте у 30% детей, на первом году жизни у 53%, в раннем возрасте у 17% пациентов.

Таблица 3.2.5.

Основные клинические проявления у больных с врожденными пороками сердца при поступлении в клинику

Клинические проявления	Врожденные пороки сердца					
	после радикальной коррекции (n = 58)		после операции Фонтена (n = 8)		всего (n = 66)	
	N	%	n	%	n	%
Периоральный и периорбитальный цианоз	42	72	7	88	49	74
Тахипноэ	19	33	6	75	25	38
Деформация грудной клетки по типу сердечного горба	33	57	8	100	41	62
Перкуторно: расширение границ относительной тупости сердца путем перкуссии	53	91	8	100	61	92
Аускультативно: - глухость тонов - тахикардия - систолический шум - диастолический шум - систоло-диастолический шум	 24 10 50 - 8	 41 17 86 - 14	 7 5 6 - 2	 88 63 75 - 25	 31 15 56 - 10	 47 23 85 - 15
Пальпаторно: - гепатомегалия - спленомегалия	 26 1	 45 2	 7 3	 88 38	 33 4	 50 6
Отеки: - периферические - асцит	 - -	 - -	 7 3	 88 38	 7 3	 11 5
Рентгенологически: кардиомегалия	46	79	4	50	50	76

В таблице 3.2.7 представлены основные эхокардиографические параметры детей с врожденными пороками сердца, полученные при первичном обследовании. Установлено, что 20% детей имели диастолическую дисфункцию, 45% - систолическую с фракцией выброса от 20 до 57%.

Таблица 3.2.7.

Основные эхокардиографические параметры у больных с врожденными пороками сердца при поступлении в клинику (в % от долженствующих величин), M±σ

Показатель	Врожденные пороки сердца (n = 66)
КДР ЛЖ	117,71±35,73
КСР ЛЖ	131,98±62,20
ЗСЛЖ	158,55±46,3
МЖП	143,92±78,68
ФВ, %, Тейхольц	57,74±17,89
НМК 0 ст. 1 ст. 2 ст. 3 ст.	 28 (42%) 10 (15%) 22 (33%) 6 (9%)
НТК 0 ст. 1 ст. 2 ст. 3 ст.	 28 (42%) 14 (21%) 15 (23%) 9 (14%)

Проведенные исследования показали, что у всех 153 больных с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца при включении в исследование имел место синдром хронической сердечной недостаточности (ХСН), обусловленный систолической и/или диастолической дисфункцией левого желудочка на фоне врожденной патологии сердца (таблица 3.2.8.).

Недостаточность кровообращения и функциональный класс (ФК) оценивали в соответствии с классификацией Российского общества специалистов по сердечной недостаточности (ОССН, 2003) у детей раннего возраста (таблица 2.1.), классификацией сердечной недостаточности по Белоконь Н.А. (1987) (таблица

2.2.) и ФК по классификации Ross R.D. (1987) у детей младшего возраста (таблица 2.3.).

Таблица 3.2.8.

Стадии хронической сердечной недостаточности, в зависимости от нозологической формы кардиологического заболевания

Группы, подгруппы	Нозологическая форма	Число детей		Стадии хронической сердечной недостаточности					
				ХСН 1		ХСН 2А		ХСН 2Б	
		n	%	n	%	n	%	n	%
I	Кардиомиопатии:	87	56,8	1	1	71	82	15	17
I a	ДКМП	54	62,5	1	2	41	76	12	22
I b	РКМП	9	10	-	-	6	67	3	33
I c	ГКМП	24	27,5	-	-	24	100	-	-
II	ВПС:	66	43,2	18	27	29	44	19	29
II a	различные	58	87,9	18	31	28	48	12	21
II b	с коррекцией по Фонтену	8	12,1	-	-	1	13	7	88
Всего		153	100	19	13	100	65	34	22

Как видно из таблицы 3.2.8., у большинства (82%) больных с кардиомиопатиями диагностирована ХСН 2А стадии, у 17% пациентов - ХСН 2Б стадии. В группе пациентов с врожденными пороками сердца проявления ХСН 2Б стадии имели место у большего числа больных (29%), у 44% - ХСН 2А стадии. У 7 из 8 детей с ВПС с гемодинамикой Фонтена выявлена ХСН 2Б.

На момент включения в исследование большинство пациентов (46%) были в тяжелом состоянии, обусловленном течением хронической сердечной недостаточности 2Б стадии. Наиболее тяжелыми клинически были пациенты с дилатационной кардиомиопатией, с аномальным отхождением левой коронарной артерии, а также после операции по методу Фонтена. 30% больных с врожденными пороками сердца и 54% пациентов с кардиомиопатиями получали терапию, не соответствовавшую международным стандартам лечения ХСН, при этом 14% детей с КМП необоснованно получали глюкокортикостероиды (преднизолон).

Глава 4. КОМПЛЕКСНАЯ ОЦЕНКА НУТРИТИВНОГО СТАТУСА, ХАРАКТЕРА ПИТАНИЯ ДЕТЕЙ С КАРДИОМИОПАТИЯМИ И ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Анализ нутритивного статуса на основе оценки антропометрических индексов и биохимических показателей был проведен дважды - при поступлении пациента в клинику и через 6 месяцев от начала лечения.

4.1. Оценка физического развития пациентов

На первом этапе исследования при поступлении в клинику у пациентов с КМП и ВПС были рассчитаны средневозрастные показатели массы тела и роста и их стандартные отклонения (M ± σ), таблица 4.1.1

Таблица 4.1.1.

Показатели физического развития детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца при поступлении в клинику (M ± σ)

Группы	n	Возраст	M ± σ	
			Масса тела, кг	Рост, см
Кардиомиопатии, n = 87	25	1-5 мес	5,34 ± 1.07	62,00 ± 4,73
	10	6 - 11 мес	7,15 ± 1,28	65.0 ± 3,73
	25	1-2 года	11,82 ± 2,20	84,0 ± 6,90
	7	3-4 лет	15,40 ± 1,03	106,0 ± 33,56
	18	5-11 лет	24,98 ± 6,07	138,0 ± 8,51
	2	> 12 лет	52,80 ± 13,01	158,0 ± 3,54
Врожденные пороки сердца, n = 66	7	1-5 мес	5,54 ± 1,21	63,0 ± 4,81
	9	6 – 11 мес	6,98 ± 1,87	72,0 ± 5,82
	8	1-2 года	10,02 ± 4,25	77,0 ± 8,48
	12	3-4 лет	15,12 ± 2,20	95,0 ± 5,56
	23	5-11 лет	21,67 ± 5,96	113,0 ± 12,14
	8	> 12 лет	38,21 ± 9,79	152,0 ± 12,40

В связи с тем, что в таблице 4.1.1 средние значения абсолютных показателей массы тела и роста рассчитаны для объединенных возрастных групп больных, не представлялось возможным провести сравнительную оценку полученных антропометрических индексов со средневозрастными стандартами по

перцентильным таблицам. Согласно современным рекомендациям ВОЗ, показатели физического развития 153 детей с заболеваниями сердца были оценены по относительным показателям – средним значениям Z-scores масса тела для возраста, рост для возраста, масса для роста, индекс массы тела для возраста [55], таблица 4.1.2.

Таблица 4.1.2.

Распределение показателей физического развития детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца при поступлении в клинику

Z-scores	Возраст	Кардиомиопатии (n = 87)			Врожденные пороки сердца (n = 66)		
		25	Me	75	25	Me	75
масса тела/ рост	1- 5 мес	-2.62	-1.42	-0.60	-2.53	-2.18	-0.83
	6 - 11 мес	-2.34	-1.28	-0.14	-2.28	-2.01	-1.42
	1-3 года	-0,93	0,19	1,07	-0.49	-0,16	0,46
	3-4 лет	-0,59	0,05	0,44	-0.83	-0,27	0.35
масса тела/ возраст	1-5 мес	-1.9	-1.5	-0.67	-2.9	-2.76	-0.87
	6 - 11 мес	-1.7	-0.73	-0.02	-3.16	-2.10	-0.66
	1-3 года	-0,31	0,36	0.88	-0,33	-0,09	0,29
	3-4 лет	-0,75	-0,61	0.46	-1,02	-0,35	-0,04
	5-11 лет	-1,04	-0,60	0.07	-1,40	-0,37	0,29
рост/ возраст*	1-5 мес	-0,30	-0,24	0,96	-1,81	-1,07	-0.70
	6 - 11 мес	-0,19	0,50	1,41	-1,40	-0,92	0,53
	1-2 года	-0,55	0,19	0,85	-0,88	-0,08	0,42
	3-4 лет	-0,19	-0,05	0,21	-0,60	-0,44	0.12
	5-11 лет	-1,35	-0,79	-0,28	-1,33	-0,87	-0,15
	> 12 лет	-0,97	-0.56	-0,15	-2,63	-1,51	-1,26
ИМТ/возраст	1-5 мес	-2.72	-1.7	-1.0	-2.79	-2.2	-1.4
	6 - 11 мес	-2.31	-1.45	-0.16	-2.42	-2.22	-1.63
	1-2 года	-0,96	0,39	1,13	-0,50	0.01	0,61
	3-4 лет	-0,58	0,03	0,39	-0,84	-0,30	0,33
	5-11 лет	-1,27	-0,36	0,16	-0,74	-0,28	0,49
	> 12 лет	-0,14	0,49	1,12	-2.31	-1.66	-0.51

*p = 0,01

Установлено, что у больных с *кардиомиопатиями* отрицательные значения Z-scores (< -1 SD), свидетельствовавшие о легкой острой недостаточности питания имели место:

- по показателю *масса тела/рост* у детей первого года жизни в первом полугодии Me = -1,42 (разброс колебаний составил от -2,62 до -0,6) и у пациентов в возрасте 6-11 месяцев Me = -1,28 (разброс колебаний от -2,34 до -0.14);
- по показателю *индекс массы тела/возраст* у пациентов первого полугодия жизни Me = -1,70 (размах колебаний от -2,72 до -1,0) и у больных второго полугодия жизни Me = -1,45 (разброс колебаний от -2,31 до -0,16);
- индекс *масса тела/возраст* у больных в возрасте 1-5 месяцев имел отрицательные значения Me = -1,51 (разброс колебаний от -1,90 до -0,67), что указывает на тенденцию к формированию дефицита массы тела;
- показатель *рост/возраст* у всех больных с кардиомиопатиями соответствовал средневозрастной норме (интервал ±2 SD).

У пациентов *с врожденными пороками сердца* отрицательные значения показателя Z-scores (< -1 SD), указывали на умеренную и тяжелую острую недостаточность питания:

- по показателю *масса тела/рост* в первом полугодии жизни Me = -2,18 (разброс колебаний 25 и 75 квартиль составляли от -2,53 до -0,83) и в возрасте 6-11 месяцев Me = -2,01 (разброс колебаний от -2,28 до -1,42);
- по показателю *индекс массы тела/возраст* у пациентов первого полугодия жизни Me = -2,20 (размах колебаний от -2,79 до -1,4), у больных второго полугодия жизни Me = -2,22 (разброс колебаний от 2,42 до -1,63;
- показатель *масса тела/возраст* у больных в возрасте 1-5 месяцев (Me = -2,76, разброс колебаний от -2,90 до -0,87) и во 2 полугодии (Me = -2,10, разброс колебаний от -3,16 до -0,66) имел отрицательные значения, указывающие на дефицит массы у данной категории больных;
- у детей старше 12 лет показатель *Z-score индекс массы тела/возраст* соответствовал легкой и умеренной острой недостаточности питания (Me = -1,16, разброс колебаний от -2,31 до -0,51);

- показатель *рост/возраст* у больных данной возрастной группы равнялся Me = -1,51 (размах колебаний от -2,63 до -1,26), что указывало на наличие хронической недостаточности питания (p = 0,01).

Частота распределения показателей физического развития обследованных детей при поступлении в клинику в зависимости от нозологической формы заболевания представлена в таблице 4.1.3.

В процессе исследования установлено, что:

- показатель *Z-score масса тела/рост* более, чем у половины детей (55%) I группы в возрасте до 5 лет был в пределах возрастной нормы, у 42% больных ниже нормы, у 3% пациентов выше нормы. При этом, среди больных с недостаточностью питания преобладали дети с легкой степенью НП (54%), с умеренной НП было 25%, тяжелая форма НП выявлена у 21% пациентов. Во II группе у большинства детей (59%) в возрасте до 5 лет данный показатель находился в пределах допустимых значений, у 35% и у 6% больных был ниже или выше допустимых величин, соответственно. Как легкая, так и тяжелая степень НП встречалась у 17% детей, умеренная НП – у 66% пациентов;

- показатель *Z-score масса тела/возраст* у большинства детей (89%) I группы в возрасте до 12 лет находился в пределах средневозрастных стандартов, у 2% и у 9% пациентов - был выше и ниже допустимых значений, соответственно, среди них умеренная НП отмечена у 57% детей и у 43% - тяжелая НП. Аналогичная картина наблюдалась у пациентов II группы. Так, у 74% детей с ВПС антропометрические индексы находились в пределах средневозрастных стандартов, у 4% - диагностирована избыточная масса тела, у 13% больных - низкая масса тела, при этом у 46% пациентов отмечена умеренная степень НП, у 54% - тяжелая степень НП;

- показатель *Z-score рост/возраст* у 90% больных I группы и 77% II группы был в пределах средневозрастных стандартов; у 8% детей I группы и у 18% больных II группы данный показатель был ниже -2 SD, что соответствовало о хронической форме НП. Высокорослость встречалась у 2% детей в I группе и у 5% пациентов во II группе;

- показатель *Z-score ИМТ/возраст* в пределах средних значений находился у половины пациентов обеих групп (46% и 55% соответственно); НП выявлена у 41% детей в I группе (из них легкая степень у 58%, умеренная – у 28%, тяжелая – у 14%) и у 36% во II группе (легкая степень у 29%, умеренная у 63%, тяжелая – у 8%). Избыточная масса тела имела место у 13% и 9% больных соответственно в I и во II группах.

Таблица 4.1.3.

Распределение показателей физического развития больных с заболеваниями сердца при поступлении в клинику (n = 153)*

Z-scores,		< - 3		от - 3 до – 2		от - 2 до – 1		от - 1 до + 1		от + 1 до + 2		от + 2 до + 3		> + 3	
Группа**		I	II	I	II	I	II	I	II	I	II	I	II	I	II
Масса тела/рост	n	6	2	7	8	15	2	30	18	6	2	2	1	-	1
	%	21	17	25	66	54	17	83	90	17	10	50	50	-	50
Масса тела/возраст	n	3	7	4	6	22	9	42	30	7	4	2	2	-	-
	%	43	54	57	46	31	21	59	70	10	9	2	4	-	-
Рост/возраст	n	1	7	6	5	13	16	52	29	13	6	2	3	-	-
	%	14	58	86	42	17	31	66	57	17	12	2	5	-	-
ИМТ/возраст	n	5	2	10	15	21	7	40	36	8	4	2	1	1	1
	%	14	8	28	63	58	29	46	55	72	66	18	17	10	17

* цветом выделены средневозрастные нормы в соответствии с классификацией ВОЗ, 2011 г.; ** I группа – больные с кардиомиопатиями, II группа – больные с врожденными пороками сердца

Хроническая недостаточность питания встречалась достоверно чаще в группе пациентов с врожденными пороками сердца, чем в группе пациентов с кардиомиопатиями (p = 0,009), в то время как острая недостаточность питания значимо чаще отмечалась у больных с кардиомиопатиями (p = 0,032).

В связи с особенностями клинического течения различных фенотипов кардиомиопатий, для более полного представления о физическом развитии больных нами проанализированы показатели Z-scores при дилатационном, рестриктивном и гипертрофическом фенотипах (таблица 4.1.4).

При анализе полученных данных нами установлено, что:

- по показателю *Z-score масса тела/рост* у 48% детей с ДКМП в возрасте до 5 лет отмечалась острая недостаточность питания различной степени тяжести, в том числе у 48% - легкая, у 28% - умеренная, у 24% - тяжелая. В то время как у детей с РКМП и ГКМП имела место только легкая степень НП – в 20% и в 11% случаев соответственно. При анализе возрастного распределения выявлено, что тяжелая и умеренная степени недостаточности питания (53%) были в большей степени характерны для больных ДКМП в возрасте до 1 года;
- по показателю *Z-score масса тела/возраст* в группе пациентов с ДКМП у 13% детей отмечался дефицит массы тела различной степени выраженности. В группах РКМП и ГКМП пациентов с дефицитом массы тела не было. Избыток массы тела отмечен только при ГКМП (10%);
- при оценке показателя *Z-score ИМТ/возраст* выявлено, что при ДКМП острая НП имела место у половины детей, при этом тяжелая степень отмечена у 19%, умеренная - у 33%, легкая - у 48%. Среди детей с РКМП у 67% пациентов имела место острая НП (легкая степень у 83%, умеренная - у 17%). В подгруппе ГКМП 13% пациентов имели легкую степень НП.

Избыточная масса тела отмечена у 7% больных с ДКМП, у 25% детей с ГКМП и у 11% больных с РКМП антропометрические индексы находились в пределах более 2SD, что соответствовало ожирению;

- при оценке показателя *Z-score рост/возраст* хроническая форма НП установлена у 9% детей с ДКМП, у 11% - с РКМП, у 4% - с ГКМП.

Таблица 4.1.4.

Распределение показателей физического развития детей

с различными фенотипами кардиомиопатий при поступлении в клинику*

Z-scores		< -3			от -3 до -2			от -2 до -1			от -1 до +1			от +1 до +2			от +2 до +3			> +3		
подгруппа**		I a	I b	I c	I a	I b	I c	I a	I b	I c	I a	I b	I c	I a	I b	I c	I a	I b	I c	I a	I b	I c
Масса тела/рост	n	6	-	-	7	-	-	12	2	1	23	2	5	4	-	2	-	1	1	-	-	-
	%	24	-	-	28	-	-	48	20	11	85	40	71	15	-	29	-	20	11	-	-	-
Масса тела/возраст	n	3	-	-	4	-	-	15	4	3	30	2	10	2	1	4	-	-	2	-	-	-
	%	43	-	-	57	-	-	32	58	18	64	28	59	4	14	23	-	-	10	-	-	-
Рост/возраст	n	1	-	-	4	1	1	7	1	5	32	7	13	8	-	5	2	-	-	-	-	-
	%	20	-	-	80	11	4	15	13	22	68	87	56	17	-	22	4	-	-	-	-	-
ИМТ/возраст	n	5	-	-	9	1	-	13	5	3	23	2	15	4	-	4	-	1	1	-	-	1
	%	19	-	-	33	17	-	48	83	13	43	22	63	7	-	66	-	11	17	-	-	17

* цветом выделены средневозрастные нормы в соответствии с классификацией ВОЗ, 2011 г.;

** Ia – дилатационная кардиомиопатия (n = 54); Ib – рестриктивная кардиомиопатия (n = 9); Ic – гипертрофическая кардиомиопатия (n = 24)

Таким образом, пациенты с ДКМП имели более низкие массо-ростовые показатели в сравнении с больными РКМП ($p < 0,05$) и пациентами с ГКМП ($p < 0,05$). Умеренная и тяжелая НП (28% и 24% соответственно) встречались только среди детей с ДКМП ($p < 0,05$). Ожирение отмечалась только у больных с РКМП (11%) и ГКМП (25%) ($p < 0,05$).

Учитывая многообразие форм *врожденных пороков сердца* и отдаленные последствие в послеоперационном периоде, особый интерес представляли пациенты после проведенной операции Фонтена (IIb подгруппа, n = 8), в связи с возможным развитием вторичной белок-теряющей энтеропатии, подгруппу IIa (n = 58) составили пациенты с разнообразными ВПС, таблица 4.1.5.

В результате исследования выявлено:

- что показатель *Z-score масса тела/рост* у 36% больных IIa подгруппы в возрасте до 5 лет указывал на острую недостаточность питания различной степени тяжести, из них у 17% пациентов - легкую степень, у 66% - умеренную и у 17% - тяжелую. Во IIb подгруппе наблюдался только 1 пациент в возрасте до 5 лет, нутритивный статус которого соответствовал средневозрастным стандартам. Избыточная масса тела отмечалась у 6% детей из IIa подгруппы;
- при анализе показателя *Z-score масса тела/возраст* установлено, что 24% пациентов IIa подгруппы имели дефицит массы тела, во IIb подгруппе таких детей не было. Избыток массы тела отмечен у 3% пациентов IIa подгруппы;
- при оценке показателя *Z-score ИМТ/возраст* во IIa подгруппе острая недостаточность питания выявлена у 35% детей, из них тяжелая степень НП отмечена у 10%, умеренная степень НП – у 60% и легкая степень НП у 30% больных.

Таблица 4.1.5.

Распределение показателей физического развития детей
с врожденными пороками сердца при поступлении в клинику*

Z-scores		**< -3**		**от -3 до -2**		**от -2 до -1**		**от -1 до +1**		**от +1 до +2**		**от +2 до +3**		**> +3**	
Подгруппа**		**II a**	**II b**	**II a**	**II b**	**II a**	**II b**	**II a**	**II b**	**II a**	**II b**	**II a**	**II b**	**II a**	**II b**
Масса	n	2	-	8	-	2	-	17	1	2	-	1	-	1	-
тела/рост	%	17	-	66	-	17	-	89	100	11	-	50	-	50	-
Масса	n	7	-	6	-	8	1	29	1	3	1	2	-	-	-
тела/возраст	%	54	-	46	-	20	33	73	33	7	33	3	-	-	-
Рост/возраст	n	5	2	3	2	15	1	27	2	5	1	3	-	-	-
	%	62	50	38	50	32	25	57	50	11	25	5	-	-	-
ИМТ/возраст	n	2	-	12	3	6	1	32	4	4	-	1	-	1	-
	%	10	-	60	75	30	25	55	50	66	-	17	-	17	-

* цветом выделены средневозрастные нормы в соответствии с классификацией ВОЗ, 2011 г.;

** IIa – без белок-теряющей энтеропатии (n = 58); IIb – с белок-теряющей энтеропатией (n = 24)

Во IIb подгруппе острая недостаточность питания определялась у 50% пациентов, из них умеренная степень установлена у большинства (75%) больных, легкая степень - у 25%. Ожирение выявлено у 2 детей из IIa подгруппы;

- показатель *Z-score рост/возраст* указывал на то, что у 14% больных из IIa подгруппы и у 50% пациентов из IIb подгруппы имела место хроническая форма НП.

Таким образом, у больных с врожденными пороками чаще отмечалась острая недостаточность питания (IIa подгруппа), у детей с ВПС после операции Фонтена (IIb подгруппа) преобладала хроническая недостаточность питания, однако, указанные различия были статистически не значимы.

Особый интерес представлял анализ физического развития 48 больных грудного возраста, в том числе 33 пациентов из I группы (31 с ДКМП и 2 с ГКМП) и 15 детей с ВПС. При оценке показателей физического развития с использованием нормативов ВОЗ и программ WHO Anthro, 2005 и AnthroPlus, 2009 установлено, что при поступлении в клинику у детей грудного возраста как с кардиомиопатиями, так и врожденными пороками сердца выявлялась острая недостаточность питания. При этом у больных первого года жизни с кардиомиопатиями имела место легкая недостаточность питания, у пациентов с врожденными пороками сердца - умеренная недостаточность питания.

Графические отображения показателей физического развития детей первого года жизни с заболеваниями сердца в сравнении с нормативными показателями ВОЗ представлены на рисунках 4.1.1 и 4.1.2.

Оценка изучаемых антропометрических показателей показала, что в исследуемых группах детей с заболеваниями сердца имелось значительное смещение средних величин Z-scores (Me) в сторону отрицательных значений:

- в группе пациентов *с кардиомиопатиями* отмечены отрицательные значения (от < -1 до -3SD) величин Z-scores масса тела/рост (62,5% детей) и ИМТ/возраст (58% детей), при этом 15% больных имели тяжелую степень НП (< -3 SD), что подтверждало более высокую частоту встречаемости тяжелой НП у этих больных;

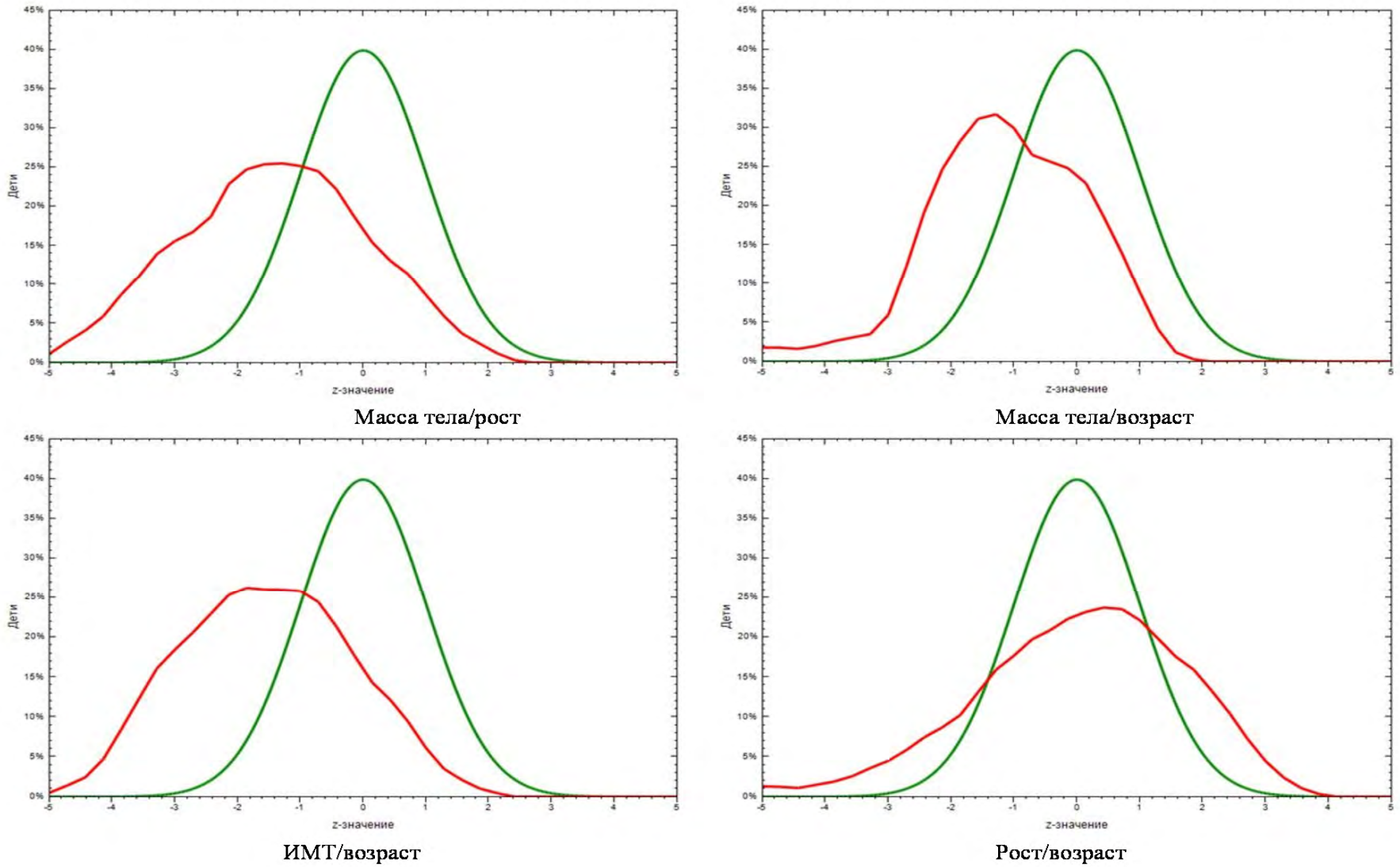


Рисунок 4.1.1. Отклонения средних величин антропометрических индексов (Z-scores) у детей первого года жизни с кардиомиопатиями при поступлении в клинику

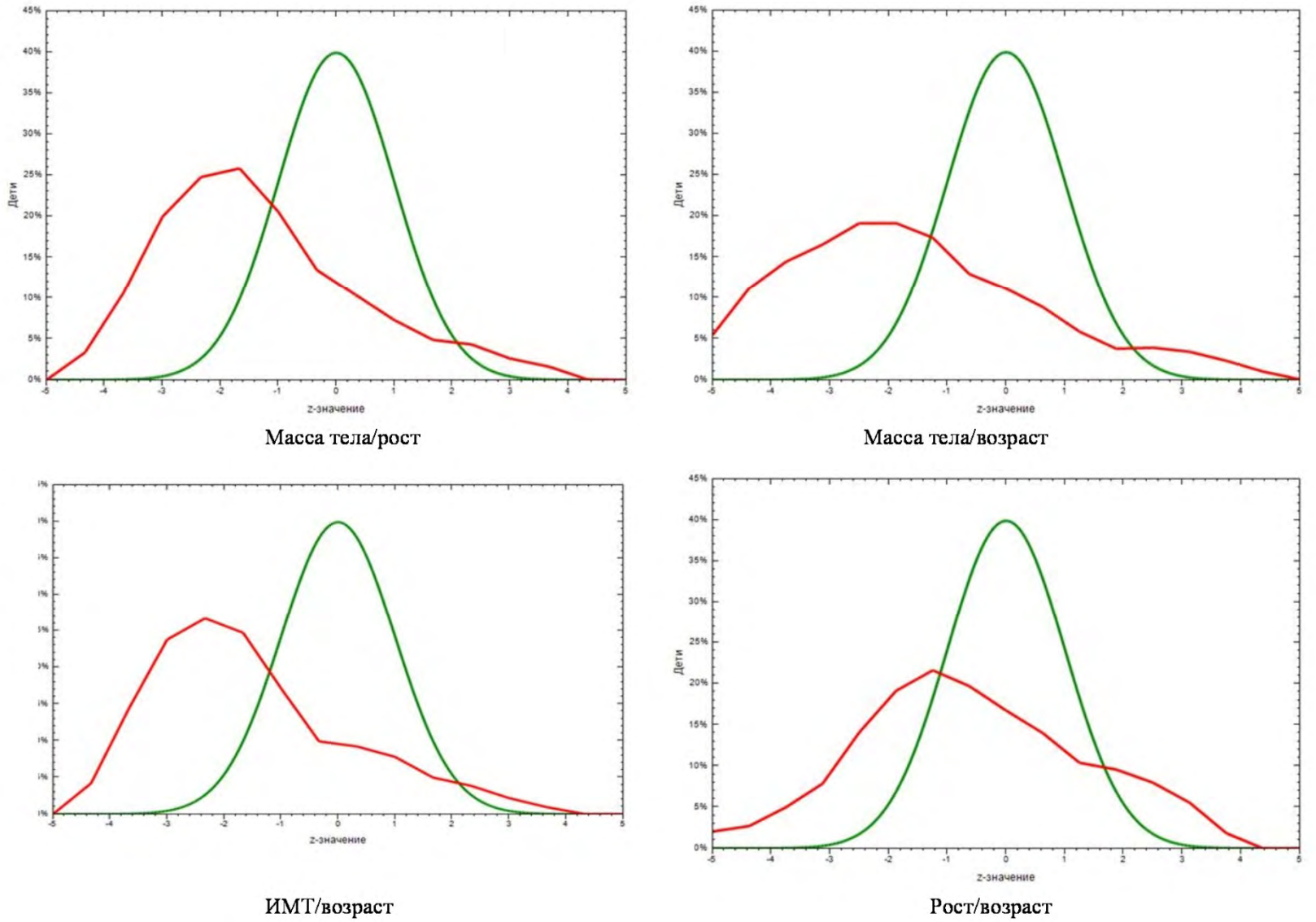


Рисунок 4.1.2. Отклонения средних величин антропометрических индексов (Z-scores) у детей первого года жизни с врожденными пороками сердца при поступлении в клинику

- у детей с *врожденными пороками сердца* показатели Z-scores масса тела/рост и ИМТ/возраст имели значения от <-1SD до -3SD у 65,7% и 68,6% пациентов соответственно, что свидетельствовало о наличии острой недостаточности питания;

- показатель Z-score рост/возраст свидетельствовал о задержке роста у 14,3% больных с КМП и у 18,6% пациентов с ВПС, что указывало на формирование хронической НП.

Анализ результатов исследования показал, что при поступлении в клинику из 48 пациентов 1 года жизни у 37 (77%) из них диагностирована недостаточность питания. У 26 (70%) больных с КМП грудного возраста была выявлена острая недостаточность питания. При этом у 9 (35%) пациентов диагностирована легкая недостаточность питания, у 10 (38%) - умеренная недостаточность питания, 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.

Таким образом, проведенные исследования установили выраженный дефицит массы тела и снижение роста у детей первого года жизни с болезнями сердца независимо от характера кардиологической патологии.

Учитывая высокую частоту выявления недостаточности питания у обследованных детей, проведен сравнительный анализ ее встречаемости по форме (острая или хроническая) и степени тяжести (легкая, средняя, тяжелая) в группах пациентов с различными фенотипами кардиомиопатий и врожденными пороками сердца (таблица 4.1.6).

Таблица 4.1.6.

Характер недостаточности питания у детей с различными фенотипами кардиомиопатий и врожденными пороками сердца при поступлении в клинику (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

Таким образом, при поступлении в клинику из 153 пациентов недостаточность питания (острая и хроническая) была выявлена у 69 (45%) пациентов.

Острая форма недостаточности питания диагностирована у 38 (44%) детей I группы (с кардиомиопатиями), из них легкая степень - у 50% пациентов, умеренная степень - у 29%, тяжелая степень – у 21%. Во II группе (с врожденными пороками сердца) острая форма НП имела место у 19 (29%) пациентов, наиболее часто встречалась умеренная степень НП (42%), легкая степень у 32%, тяжелая степень - у 26% детей.

Хроническая недостаточность питания отмечалась значительно чаще у детей с врожденными пороками сердца (n = 10, 15%) по сравнению с пациентами, имеющими кардиомиопатии (n = 2; 2%), $p < 0,05$.

Анализ полученных результатов показал, что острая форма недостаточности питания имела место у 56% детей с ДКМП, 56% больных с РКМП и у 13% пациентов с ГКМП. Структура НП существенно различалась в зависимости от фенотипа КМП: при ДКМП выявлена острая тяжелая и острая умеренная степень НП в 27% и 33% случаев соответственно, в то время как у больных с РКМП преобладала легкая степень острой НП (у 80% детей), а в случае ГКМП НП выявлена только в легкой степени. Хроническая форма НП диагностирована у 11% больных с РКМП и у 4% детей с ГКМП.

В подгруппе больных с врожденными пороками сердца (за исключением пациентов, оперированных по методу Фонтена) у 31% детей отмечена острая форма НП. У большинства пациентов (39%) выявлена умеренная степень острой НП, у 33% пациентов - легкая степень НП, тяжелая степень НП - у 28% больных. Хроническая форма НП диагностирована у 10% детей.

В подгруппе детей с ВПС, оперированных по методу Фонтена, преобладали пациенты с хронической формой НП (50%), острая умеренная НП отмечена у 1 пациента, у остальных пациентов нарушений нутритивного статуса не выявлено.

4.2. Анализ специальных биохимических показателей

На 2 этапе исследования у больных с кардиомиопатиями и врождёнными пороками сердца были изучены показатели белкового обмена (общий белок, альбумин, преальбумин, соматомедин-С, трансферрин, С-реактивный белок), которые характеризуют состояние белкового пула ребенка [105]. При анализе результатов исследования учитывали фенотипы кардиомиопатий и особенности послеоперационного периода при сложных ВПС (после операции Фонтена) – таблица 4.2.1.

Данные таблицы 4.2.1 свидетельствуют о том, что выраженные нарушения белкового обмена были диагностированы *только* у 5 больных с врожденными пороками сердца после операции Фонтена, осложненными белок-теряющей энтеропатией в виде снижения концентраций общего белка и альбумина (минимальные значения 32 г/л и 14 г/л соответственно) и преальбумина у 1 больного (119,38 мг/л).

У пациентов с другими нозологическими формами кардиологических заболеваний в единичных случаях (по 1-3% больных) отмечено как незначительное снижение, так и повышение концентраций изучаемых белков. Интерес представлял пациент с терминальной стадией РКМП и НП, у которого отмечено снижение концентрации сывороточного альбумина и преальбумина на фоне выраженного фиброза печени (F4 по Metavir).

В таблице 4.2.2. представлены средние концентрации оцениваемых биохимических маркеров в сравнении с возрастными референсными значениями. Оценка полученных данных показала, что средние значения всех определяемых биохимических показателей практически не выходили за границы референсных значений.

Снижение уровня альбумина и преальбумина у 1 ребенка с РКМП было незначительным и обусловлено крайне тяжелым течением основного заболевания, сопровождающегося отечным синдромом.

Значимые изменения белкового обмена (снижение уровня общего белка, альбумина, преальбумина, трансферрина) отмечались в подгруппе пациентов с врожденными пороками сердца после операции Фонтена, что обусловлено послеоперационным осложнением в виде белок-теряющей энтеропатии.

Таблица 4.2.1

Показатели белкового обмена у детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца при поступлении в клинику (n = 153)

Показатель		Кардиомиопатии (n = 87), фенотипы						Врожденные пороки сердца (n = 66)			
		ДКМП (n = 54)		РКМП (n = 9)		ГКМП (n = 24)		различные[1] (n = 58)		после операции Фонтена[2] (n = 8)	
		n	%	N	%	N	%	n	%	n	%
Общий белок*, г/л	норма	54	100	9	100	24	100	56	97	3	38
	снижено	-	-	-	-	-	-	2	3	5	62
	повышено	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Альбумин**, г/л	норма	54	100	8	89	24	100	57	98	3	38
	снижено	-	-	1	11	-	-	1	2	5	62
	повышено	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Преальбумин, мг/л	норма	52	96	8	89	24	100	58	100	3	38
	снижено	-	-	1	11	-	-	-	-	1	12
	повышено	2	4	-	-	-	-	-	-	-	-
Соматомедин-С, нг/мл	норма	49	91	9	100	20	83	54	93	-	-
	снижено	3	6	-	-	2	8	3	5	-	-
	повышено	2	4	-	-	2	8	1	2	1	12
Трансферрин, мг/дл	норма	53	98	8	89	23	96	57	98	5	62
	снижено	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	повышено	1	2	1	11	1	4	1	2	-	-
С-РБ, мг/л	норма	54	100	9	100	24	100	58	100	7	88
	снижено	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	повышено	-	-	-	-	-	-	-	-	1	12

Достоверность различий между подгруппами ВПС: $p^{1-2*} < 0,05$, $p^{1-2**} < 0,01$

Таблица 4.2.2

Средние уровни концентрации (M ± σ) белков сыворотки крови

у детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца при поступлении в клинику (n = 153)

Показатель	Возраст	Референсные значения	кардиомиопатии (n = 87)			Врожденные пороки сердца (n = 66)	
			ДКМП n = 54	РКМП n = 9	ГКМП n = 24	различные, n = 58	после операции Фонтена, n = 8
			M ± σ	M ± σ	M ± σ	M ± σ	M ± σ
Общий белок, г/л	0 – 1 мес	44 – 76	-	-	-	-	-
	1 – 12 мес	51 – 73	61,71 ± 4,82	-	54,0 ± 4,24	60,53 ± 4,12	-
	1 – 3 года	56 – 75	67,26 ± 4,0	64,5 ± 2,52	67,75 ± 2,06	63,00 ± 6,98	70,0
	3 – 16 лет	60 – 80	70,75 ± 5,19	71,6 ± 6,54	71,44 ± 4,09	68,34 ± 7,72	51,67 ± 14,56
	> 16 лет	65 – 83	-	-	-	75	35,0
Альбумин, г/л	0 – 2 мес	26 – 43	39,75 ± 3,30	-	-	-	-
	2 – 7 мес	28 – 46	42,72 ± 3,29	-	35,0	40,38 ± 3,34	-
	7 мес – 2 года	28 – 48	42,53 ± 2,87	46,0	44,0	39,10 ± 5,32	-
	2 – 14 лет	38 – 54	43,27 ± 3,20	41,0 ± 7,62	43,75 ± 3,45	41,82 ± 2,94	35,5 ± 7,14
	14 – 18 лет	32 - 45	-	-	-	44,0 ± 4,24	22,75 ± 16,26

Таблица 4.2.2., продолжение

Преальбумин, мг/л	0 – 1 мес	70 – 390	-	-	-	-	-
	1 – 6 мес	83 – 340	196,16 ± 62,41	-	137,85 ± 1,73	196,91 ± 51,2	-
	6 мес – 4 года	20 – 360	188,5 ± 51,46	171,02	211,86 ± 53,88	176,1 ±25,95	-
	4 – 6 лет	120 – 300	-	-	-	184,52 ± 31,55	119,38
	6 – 19 лет	120-420	187,5 ± 17,68	148,53 ± 61,56	262,27 ± 13,51	205,99 ± 22,33	229,28 ± 154,59
Соматоме-дин-С, нг/мл	2 мес – 6 лет	33,5 - 171,8	82,11 ± 40,47	-	99,92 ± 64,71	96,1 ± 50,08	-
	6 – 9 лет	79,8 – 244	120,0	-	-	-	326,4
	9 – 12 лет	87,4 - 399,3	150,50	-	277,7 ± 129,4	34,52	-
	12 – 16 лет	188,4 - 509,9	-	-	331,0	369,3	-
	>16 лет	267,5 - 470,8	-	-		238,2	-
Трансферрин, мг/дл	0 – 16 лет	130-360	275,62 ± 49,94	315,77 ± 65,08	276,65 ± 61,88	283,31 ± 52,56	256,2 ± 97,34
	>16 лет	267,5-470,8	-	-	-	270,0	-
С-РБ, Мг/л	все	< 5	1,05 ± 0,38	1,0	1,54 ± 1,40	1,32 ± 2,31	1,80 ± 2,27

В ходе исследования были проанализированы значения биохимических показателей у больных как с выявленной в процессе исследования нутритивной недостаточностью, так и нормальным нутритивным статусом (таблица 4.2.3.).

Таблица 4.2.3.

Показатели белкового обмена у детей с недостаточностью питания и без нарушения нутритивного статуса при поступлении в клинику

Показатель		Пациенты			
		с НП, n = 69		без НП, n = 84	
		n	%	n	%
Общий белок, г/л	норма	40	58	47	56
	снижен	-	-	-	-
	повышен	-	-	-	-
Альбумин, г/л	норма	39	57	47	100
	снижен	1	1	-	-
	повышен	-	-	-	-
Преальбумин, мг/л	норма	37	54	47	100
	снижен	1	1	-	-
	повышен	2	3	-	-
Соматомедин-С, нг/мл	норма	36	52	42	50
	снижен	3	5	2	2
	повышен	1	1	3	4
Трансферрин, мг/дл	норма	39	57	45	54
	снижен	-	-	-	-
	повышен	1	1	2	2
С-РБ, мг/л	норма	40	100	47	100
	снижен	-	-	-	-
	Повышен	-	-	-	-

Необходимо отметить, что снижение концентраций в сыворотке крови общего белка, альбумина, преальбумина отмечено только у 1% детей в группе с недостаточностью питания. Снижение уровней соматомедина-С имело место у 5% пациентов в группе с НП и у 2% больных в группе без нарушения нутритивного статуса. Повышение концентрации преальбумина и соматомедина-С выявлено у 1% детей с недостаточностью питания, повышение уровня соматомедина-С у 4% без нарушения нутрититвного статуса, трансферрин был

повышен у 1% пациентов с НП и у 2% больных с адекватным нутритивным статусом.

Таким образом, у детей с хронической сердечной недостаточностью, в том числе сопровождающейся недостаточностью питания, при поступлении в клинику концентрации всех биохимических показателей, характеризующих белковый обмен, находились в пределах референсных значений. Значительное их снижение отмечено только у 5 пациентов с ВПС, оперированных по методу Фонтена, с последующим развитием белок-теряющей энтеропатии.

4.3. Оценка структуры и характера питания детей

4.3.1. Особенности питания детей первого года жизни

При поступлении в клинику тщательный анализ рационов питания проведен у 48 детей первого года жизни с хронической сердечной недостаточностью: у 31 (65%) ребенка с ДКМП, у 2 (4%) детей с ГКМП и у 15 (31%) пациентов с ВПС. Выбор данной возрастной категории больных был обусловлен высокими темпами и большим влиянием питания на рост и развитие ребенка, а также высоким риском сердечной недостаточности и трудностями в организации диетотерапии.

Среди наблюдавшихся пациентов 32 (67%) ребенка были в возрасте от 1 до 5 мес. (Me 3,4 ± 1,4) и 16 (33%) детей в возрасте от 6-12 мес. (Me 8,5 ± 1,7).
Установлено, что у больных первого полугодия жизни среднесуточный объем пищи колебался от 500 до 800 мл, во втором полугодии жизни - от 500-1300 мл. Практически у всех пациентов (80%) режим питания не соблюдался (детей кормили беспорядочно по их требованию или по желанию матери). Кратность кормлений составляла от 5 до 10 раз в сутки.

Важно отметить, что при поступлении в клинику у большинства детей как с КМП, так и с ВПС в связи с отсутствием аппетита на фоне тяжелого состояния по основному заболеванию имело место снижение как разового, так и суточного объемов пищи. При отказе от еды родители «докармливали» детей соками или водой в неограниченном количестве.

В качестве основного продукта питания в рационе детей грудного возраста использовались материнское молоко или адаптированные молочные смеси. Прикормы вводили в питание детей отсрочено, только после 7-8 месяцев: молочные каши, творог, овощное и фруктовое пюре, реже – мясное пюре.

При анализе фактического питания у всех пациентов были выявлены качественные и количественные нарушения состава рационов, что приводило к дефициту всех основных нутриентов и энергии (таблица 4.3.1.).

Таблица 4.3.1.

Потребления основных пищевых веществ и энергии детьми первого года жизни с заболеваниями сердца

Группы / Признак		КМП, n = 35	ВПС, n = 16	НФП*
Энергетическая ценность, ккал/кг	M ± σ	79,5 ± 22,8	86,2 ± 11,1	110-115
	min	54,5	60,3	
	Max	130,0	96.0	
Белки, г/кг	M ± σ	1,7 ± 0,7	2,1 ± 0,7	2,2-2,9
	min	0,8	1,3	
	Max	3,0	3,6	
Жиры, г/кг	M ± σ	3,9 ± 1,3	4,0 ± 0,8	5,5-6,5
	min	2,1	2,8	
	Max	7,0	5,4	
Углеводы, г/кг	M ± σ	8,9 ± 2,3	8,6 ± 1,3	13
	min	5,9	6,7	
	Max	14,0	10,3	

*- нормы физиологических потребностей

Так, у больных с КМП количество белка в рационе составило 1,70±0,7 г/кг/сутки (при НФП от 2,2 до 2,9 г/кг/сутки, в зависимости от возраста; жира 3,9±1,3 г/сутки (НФП 6,5-5,5 г/кг/сутки); углеводов 8,9±2,3 г/кг/сутки (НФП 13 г/кг/сутки), энергетическая ценность составляла 79,5±22,8 ккал/сутки (НФП 115-110 ккал/кг/сутки). Аналогичная картина имела место и у больных с врожденными пороками сердца: содержание белка в рационе составило 2,1±0,7 г/сутки; жира - 4,0±0,8 г/кг/сутки; углеводов - 8,6±1,3 г/кг/сутки, энергетическая ценность - 86,2±11,1 ккал/кг/сутки (таблица 4.3.1.).

Таким образом, проведенный анализ получаемых суточных рационов показал, что отклонения в химическом составе в виде снижения потребления основных пищевых веществ по сравнению с НФП характерны как для детей с кардиомиопатией, так и с врожденными пороками сердца.

У больных данной возрастной группы с КМП дефицит суточного потребления основных пищевых веществ составлял: белка - 33%, жира - 28%, углеводов - 29%, энергетическая ценность рациона была снижена на 35% по сравнению с НФП. При ВПС дефицит белка был 15%, жира - 29%, углеводов - 25%, энергетическая ценность рационов была ниже НФП на 30% (таблица 4.3.2.).

Таблица 4.3.2.

Отклонения в потреблении основных пищевых веществ и энергии (%) детьми первого года жизни с ХСН при поступлении в клинику (n = 48)

Группы	n (%)	Дефицит основных пищевых веществ и энергии по отношению к НПФ* (%)			
		Энергетическая ценность	Белки	Жиры	Углеводы,
КМП	33 (69)	-35	-33	-28	-29
ВПС	15 (31)	-30	-15	-29	-25
p		> 0,05	> 0,05	> 0,05	> 0,05

*- норма физиологических потребностей

Как видно из таблицы 4.3.2 у пациентов с *кардиомиопатией* дефицит основных пищевых веществ и энергии в питании был выше, чем у больных *с врожденными пороками сердца*, однако различия не имели статистической значимости (p > 0,05).

Анализ микронутриентного состава питания детей первого года жизни показал значительный дефицит отдельных эссенциальных витаминов и минеральных веществ у больных с КМП и пациентов с ВПС. Так, обращал на себя внимание выраженный недостаток в рационах витамина А (на 32% и 19%) и витамина D (на 41 и 47%) соответственно, при отвечающем возрастным потребностям в содержании витаминов группы В – B_1 и B_2. Отмечен дефицит

кальция (на 50% и 35%), магния (на 60% и 62%), железа (на 46% и 31%), фосфора (на 54% и 49%) при КМП и ВПС соответственно.

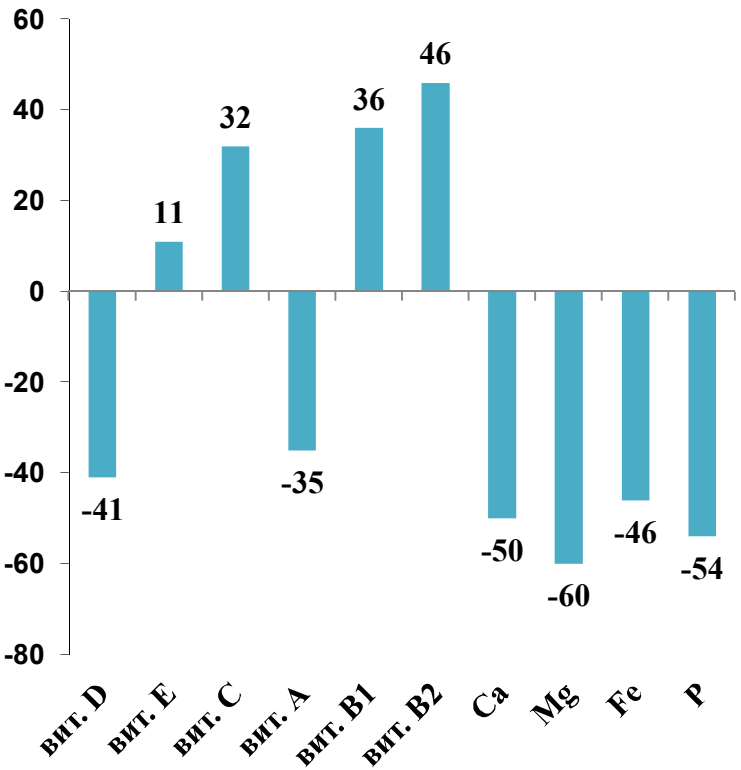
4.3.2. Характеристика питания детей старше 1 года

Оценка фактического питания проведена у 102 детей в возрасте от 1 года до 16 лет, из них у 52 (51%) пациентов с кардиомиопатиями, у 50 (49%) детей – с врожденными пороками сердца (в том числе у 8 больных, которые перенесли операцию по Фонтену, 5 из которых развили белок-теряющую энтеропатию).

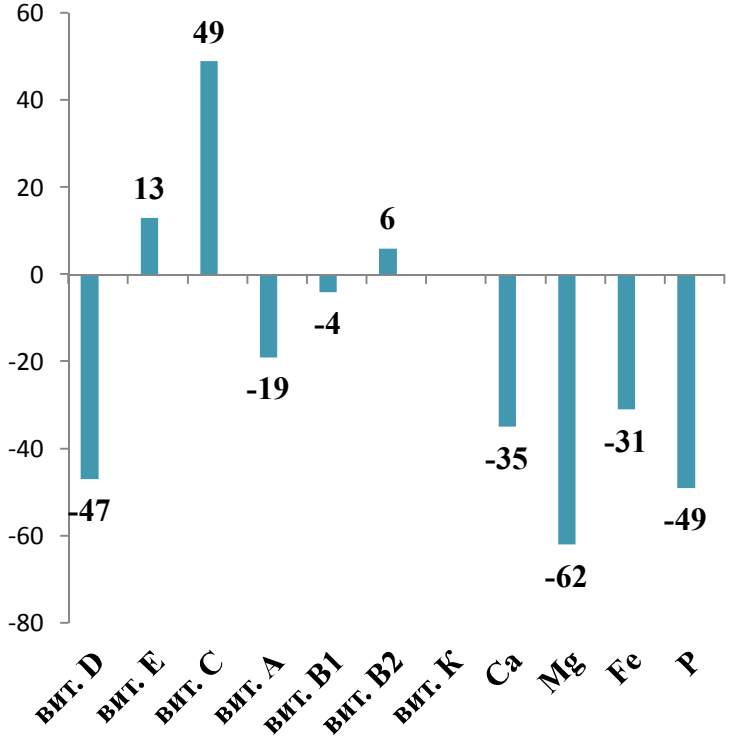
Важно отметить, что до поступления в клинику на питании детей внимание не акцентировалось, специализированных диет и продуктов энтерального питания больные не получали. Составы рационов были ограничены, при этом в них преобладали макаронные, крупяные, кондитерские изделия, сладости, из молочных продуктов ежедневно использовались только цельное молоко, кисломолочные продукты, реже (3-4 раза в неделю) - творог, овощи, фрукты, мясо. Суточные объемы питания колебались от 1200 до 2000 мл.

Несмотря на достаточное разнообразие рациона при анализе фактического питания у 50% пациентов отмечен дефицит всех основных макронутриентов (белков, жиров и углеводов). Установлена тенденция к значительному снижению энергетической ценности рационов по сравнению с нормой физиологических потребностей (таблица 4.3.3).

Так, у пациентов с КМП выявлен значительный дефицит суточного потребления белка – на 21%, жира – на 27%, углеводов – на 48%, энергетическая ценность рациона была снижена на 39% по сравнению с НФП. Питание больных с ВПС также было разбалансировано: недостаток белка составлял 2%, жира - 20%, углеводов - 33%, энергетической ценности рациона была ниже НФП на 19% (таблица 4.3.3.1).



КМП



ВПС

Рисунок 4.3.1. Отклонение (%) от нормы в содержании отдельных витаминов и микроэлементов в рационах детей 1 года жизни при поступлении в клинику

Таблица 4.3.3.

Отклонения в потреблении (%) основных пищевых веществ и энергии детьми с ХСН старше 1 года при поступлении в клинику (n = 102)

Группы	n (%)	Дефицит основных пищевых веществ и энергии по сравнению с НПФ* (%)			
		Энергетическая ценность, ккал	Белки, г	Жиры, г	Углеводы, г
КМП	52 (51)	-39	-21	-27	-48
ВПС	50 (49)	-19	-2	-20	-33
p		> 0,05	> 0,05	> 0,05	> 0,05

*- норма физиологического потребления

При оценке витаминного и минерального состава суточного рациона установлен значительный недостаток потребления эссенциальных микронутриентов у детей как с ДКМП, так и ВПС (витамина А на 38% и 13%; витамина D на 90% и 39%, а также кальция на 19% и 25% соответственно. Дефицит магния ставлял в обеих группах 19%. Различия в потреблении витаминов пациентами I и II групп не имели статистической значимости (p > 0,05), рисунок 4.3.2.

При оценке фактического питания пациентов с ВПС после операции Фонтена отмечено снижение (на 15%) углеводов и энергетической ценности рациона при нормальном уровне потребления белка и жира. Также отмечено снижение уровня потребления жирорастворимых витаминов (A, D и E), железа, магния, кальция и фосфора (рисунок 4.3.3).

Таким образом, до поступления в клинику питанию пациентов с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца, как грудного возраста, так и старше 1 года не уделялось должного внимания, что привело к разбалансированности качественного и количественного состава рационов и значительному дефициту основных пищевых нутриентов, энергии, а также эссенциальных микронутриентов - витаминов и минеральных веществ. Недостаточность питания у детей с ХСН имеет высокую распространенность,

клинически на первом году жизни протекает по типу острой НП. В более старшем возрасте НП приобретает хроническую форму, преимущественно у детей с ВПС, в том числе у детей, которым хирургическая коррекция порока проведена своевременно. Пациенты после проведенной операции Фонтена в 50% случаев имеют выраженную задержку роста (ХНП). Течение НП зависит от фенотипа КМП: тяжелая и умеренная острая НП более характерны для детей с ДКМП. У детей с РКМП и ГКМП недостаточность питания имеет низкую распространенность и носит острый характер легкой или умеренной степени. Для детей с ХСН нарушения белкового обмена не характерны, в том числе при наличии недостаточности питания. Исключение составляют пациенты с ВПС, оперированные по методу Фонтена, с осложнениями в виде белок-теряющей энтеропатиий.

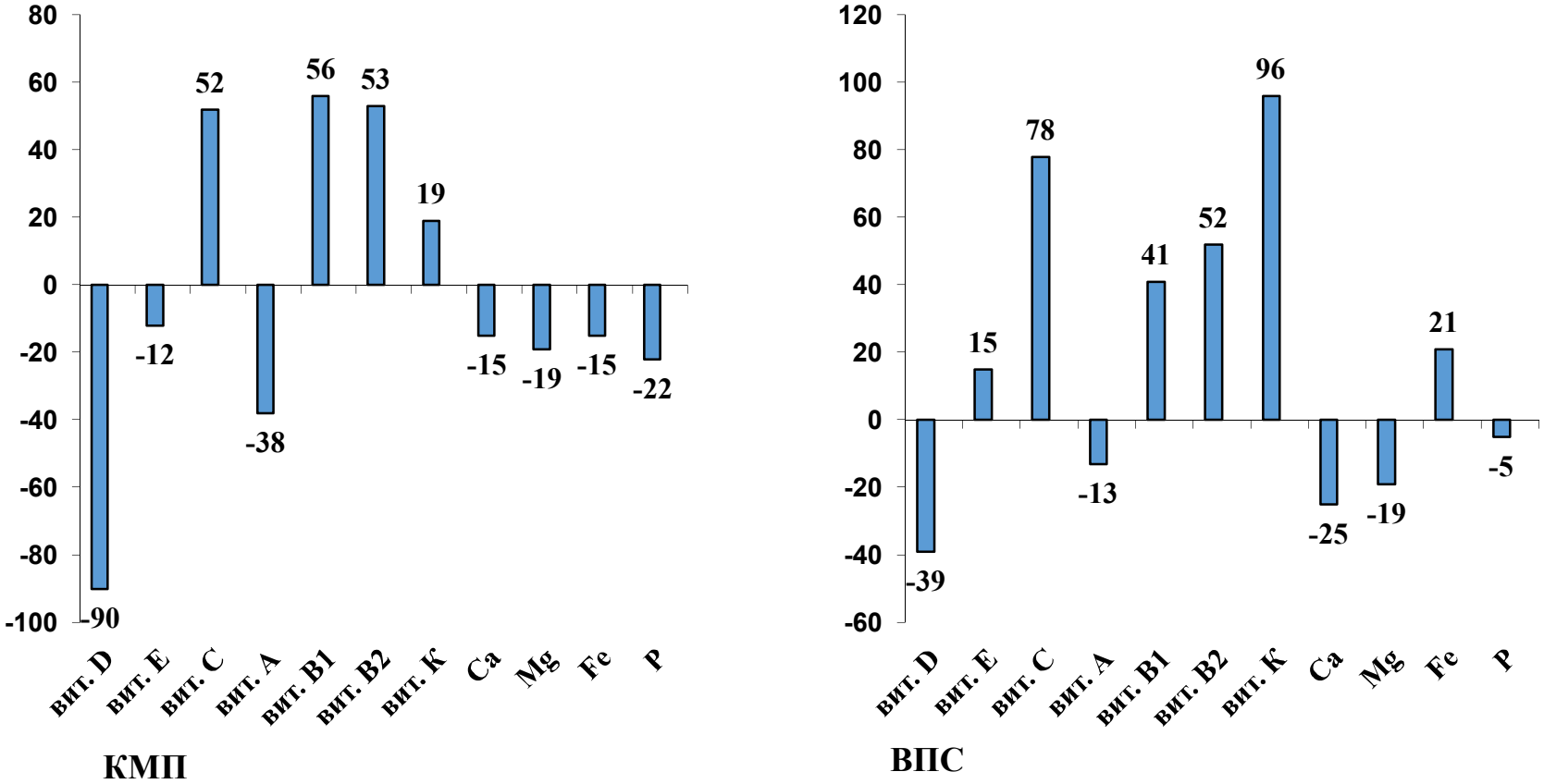


Рисунок 4.3.2. Отклонение (%) от нормы содержания отдельных витаминов и микроэлементов в питании детей старше 1 года при поступлении в клинику.

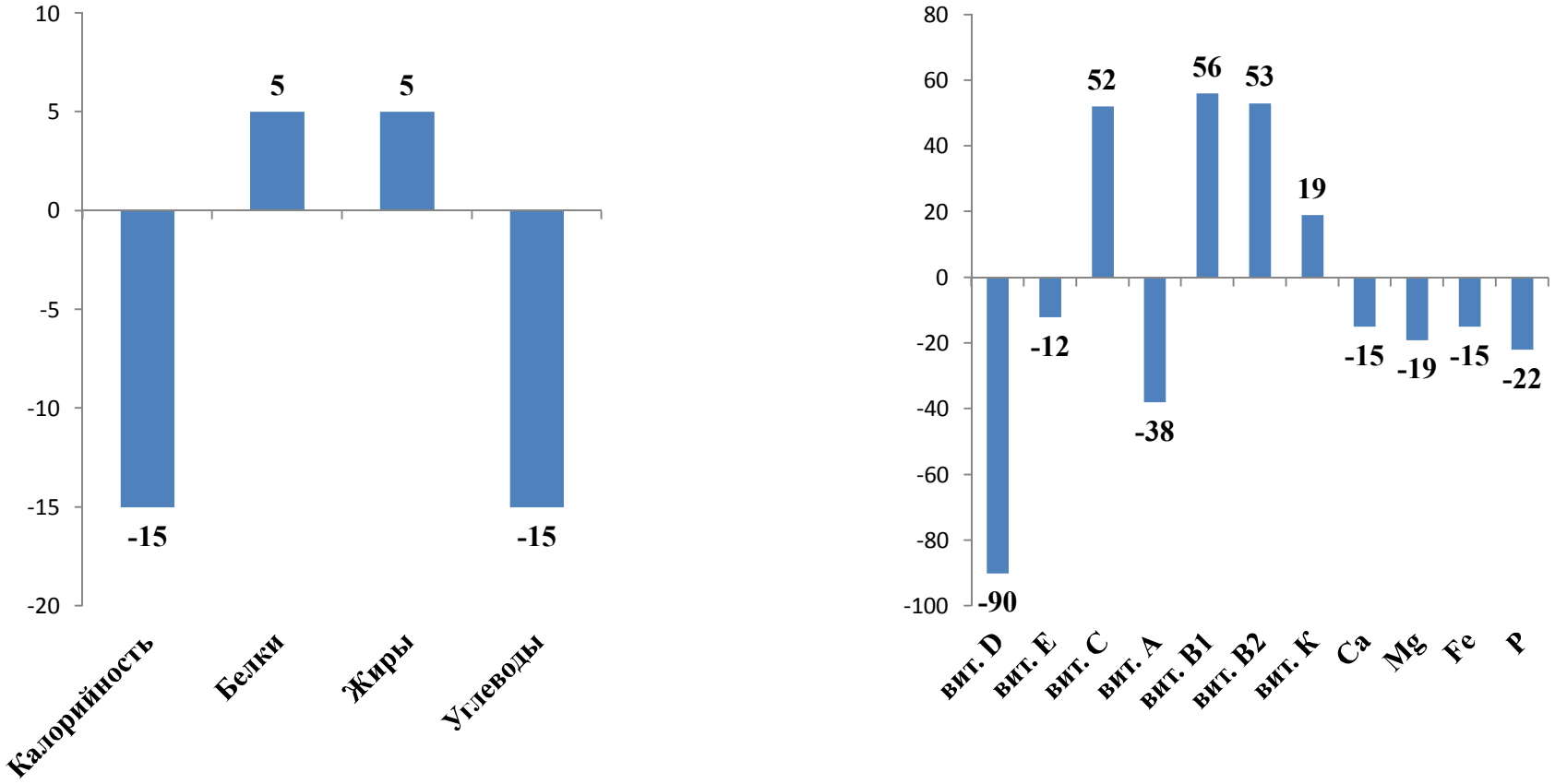


Рисунок 4.3.3. Отклонение (%) от нормы содержания основных пищевых веществ, энергии, отдельных витаминов и микроэлементов в питании детей после операции Фонтена при поступлении в клинику.

Глава 5. ОРГАНИЗАЦИЯ НУТРИТИВНОЙ ПОДДЕРЖКИ И ОЦЕНКА ЕЁ ЭФФЕКТИВНОСТИ У БОЛЬНЫХ С ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ

Основой современной тактики ведения пациентов с хронической сердечной недостаточностью любой этиологии является комплексное терапевтическое воздействие. Согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов медикаментозное лечение ХСН является основой патогенетической терапии. Однако без использования немедикаментозных методов лечения, таких как диетическое питание, правильный режим дня, уход и образ жизни, достижение положительных результатов от проводимых лечебных мероприятий в большой степени затруднено.

Всем наблюдаемым пациентам проводилась терапия, направленная на купирование симптомов сердечной недостаточности: сердечные гликозиды, индивидуальный подбор доз и-АПФ, β-адреноблокаторов, диуретиков. При наличии жизнеугрожающих аритмий назначались антиаритмические средства (амиодарон, сотагексал, пропафенона ацетат), с целью профилактики тромбоэмболий – антикоагулянты или антиагреганты (варфарин натрия, ацетилсалициловая кислота).

Дети старше 1 года с ХСН без признаков НП получали модифицированную диету №5. Пациентам с выявленной недостаточностью питания в комплексе лечебных мероприятий назначалась дополнительная нутритивная поддержка, включавшая высокобелковые, высококалорийные специализированные продукты для энтерального питания. Алгоритм проведения нутритивной поддержки как у детей с врожденными пороками сердца, так и с кардиомиопатиями не отличался.

При организации лечебного питания принимали во внимание:

- возраст ребенка, его общее состояние;
- показатели физического развития, форму и степень тяжести недостаточности питания;
- изменения биохимических показателей;

- составы современных специализированных продуктов для энтерального питания.

Клиническая эффективность разработанной диетотерапии оценивалась по динамике общего состояния и самочувствия ребенка, темпам нарастания массы тела и роста, их соответствия средневозрастным показателям.

5.1. Особенности назначения лечебного питания детям первого года жизни

В исследовании большое внимание было уделено обоснованию и организации диетотерапии для детей первого года жизни (n = 48), так как в этом возрастном периоде питание является не только важным лечебным фактором, но и оказывает определяющую роль на рост и развитие больного ребенка.

Состав лечебного рациона в первую очередь зависел от степени выраженности нарушений нутритивного статуса (легкой, умеренной и тяжелой недостаточности питания), на которую ориентировались при расчете потребностей в основных пищевых нутриентах, энергии и выборе числа кормлений.

Определение необходимой биологической и пищевой ценности рационов, а также кратности кормлений для пациентов с различной степенью недостаточности питания проводили в соответствии с рекомендациями «Национальной программы оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации» (2011), таблица 5.1.1.

Таблица 5.1.1.

Диетическое лечение недостаточности питания у детей первого года жизни*

Период	Длительность	**Число кормлений (n)**	**Калорийность, ккал/кг/день**	**Белки, г/кг/день**	**Углеводы, г/кг/день**	**Жиры, г/кг/день**
Легкая недостаточность питания						
Репарационный	7-10 дней и более	По возрасту n = 5—6 (7)	Расчеты в соответствии с возрастом и **долженствующим** весом			
			0—3 месяцев 115	2,2	13	6,5
			4—6 месяцев 115	2,6	13	6,0
			7—12 месяцев 110	2,9	13	5,5
Умеренная недостаточность питания						
Адаптационный	2-5 дня	n + 1, n + 2	Расчеты в соответствии с возрастом и **фактической** массой тела			
Репарационный	1-4 недели	n+1, n+2, затем n = 5-6 (7)	В соответствии с возрастом и **долженствующим** весом			На **фактический** вес
			В соответствии с возрастом и **долженствующим** весом			
Усиленного питания	6-8 недель	По возрасту n = 5-6 (7)	Расчеты в соответствии с возрастом и **долженствующим** весом			
			130 — 145 ккал /кг/день	**5 г/кг/день**	**14-16г/кг/день**	**6,5г/кг/день**
Тяжелая недостаточность питания						
Адаптационный	10-14 дней	1-2 день n=10 3-5 день n=7 6-7дней и > n= 5—6	**120 ккал/кг/день**	**1-2 г/кг/день**	Расчеты в соответствии с возрастом и **фактическим** весом	
Репарационный	2-4 недели	По возрасту n = 5—6 (7)	В соответствии с возрастом и **долженствующим** весом			На **фактический** вес
			В соответствии с возрастом и **долженствующим** весом			
Усиленного питания	6-8 недель	По возрасту n = 5—6 (7)	Расчеты в соответствии с возрастом и **долженствующим** весом			
			130-145 ккал/кг/день	**5 г/кг/день**	**14-16г/кг/день**	**6,5/г/кг/день**

* «Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации», 2011.

В настоящее время доказано, что грудное молоко является оптимальным легкоусвояемым источником пищевых веществ, обладает выраженными защитными свойствами за счет присутствия в нем иммуноглобулинов, макрофагов, лактоферрина, лизоцима, олигосахаридов, бифидобактерий и лактобацилл, факторов роста, гормонов, а также служит важнейшим фактором программирования здоровья человека в дальнейшей жизни [18, 22, 27, 45, 147, 155].

Поскольку грудное молоко является золотым стандартом кормления ребенка на первом году жизни, в питании 20 (42%) детей, находившихся на естественном вскармливании, старались по возможности сохранять материнское молоко. При выраженных симптомах хронической сердечной недостаточности, таких как тахипноэ, слабость, резкое снижение аппетита, трудности высасывания молока из груди матери, плохой сон, ребенок кормился сцеженным грудным молоком из бутылочки, а при тяжелом состоянии - через зонд.

Необходимые объем грудного молока и кратность кормлений рассчитывали для каждого ребенка индивидуально, учитывая, согласно рекомендациям Ассоциации детских кардиологов России, вынужденное ограничение суточного количества жидкости и нормы физиологических потребностей в энергии и белке [7, 8, 28, 43].

В связи с повышенными потребностями детей с хронической сердечной недостаточностью в энергии назначение питания проводили из расчета не менее 120-140 ккал/кг/сут. Поскольку допустимый суточный объем потребляемой жидкости на первом году жизни значительно ограничивался и составлял не более 600 мл/сутки, не всегда удавалось добиться необходимой энергоценности рациона исключительно за счет использования грудного молока. В связи с чем, для повышения биологической и пищевой ценности рациона проводили коррекцию питания за счет добавления к грудному молоку либо специализированных смесей для недоношенных детей, либо специализированной высокобелковой высококалорийной смеси для энтерального питания «Инфатрини».

В таблице 5.1.2 представлены сравнительная пищевая ценность зрелого грудного молока, специализированных смесей для недоношенных детей и смеси, предназначенной для энтерального питания детей грудного возраста.

Таблица 5.1.2.

Содержание основных пищевых веществ и энергетическая ценность грудного молока и специализированных смесей

Компонент и энергетическая ценность	Пищевая ценность на 100 мл		
	Зрелое грудное молоко*	Смеси для недоношенных детей	Лечебная смесь «Инфатрини»
Белок, г	0,9-1,3	2,2-2,87	2,6
Жиры, г	3,9-4,5	3,6-4,35	5,4
Углеводы, г	6,8-7,2	7,5-8,6	10,3
Энергетическая ценность, ккал	65,9-74,5	77-82	101

* По данным Nutrition of normal infants, ed. by Fomon S., Mosby, 1993.

Как видно из таблицы 5.1.2. в 100 мл специализированных смесей для недоношенных детей и лечебной смеси «Инфатрини» по сравнению с грудным молоком содержится в 2 раза больше белка.

В настоящем исследовании предпочтение отдавали жидкой смеси «Инфатрини», которая предназначена для лечебного питания больных детей с высокими пищевыми потребностями и в отличие от смесей для недоношенных детей является более калорийной (101 ккал/100 мл). Энергетическая ценность лечебной смеси «Инфатрини» в 1,4 раза выше грудного молока и в 1,2-1,3 раза выше специализированных смесей для преждевременно родившихся детей; в продукте содержится в 1,5-1,6 раза больше углеводов и в 1,3-1,4 раза жира.

Подробный химический состав и энергетическая ценность лечебной смеси «Инфатрини» представлены в таблице 5.1.3.

Таблица 5.1.3.

Химический состав и энергетическая ценность высокобелковой, высококалорийной жидкой смеси «Инфатрини» для энтерального питания детей первого года жизни

Компоненты	Пищевая ценность 100 мл
Энергетическая ценность, ккал	101
Белок (эквивалент), общий, г - белок молочной сыворотки, г - казеин, г	2,6 1,6 1,0
Жиры, г - линолевая кислота, мг - α-линолевая кислота, мг - арахидоновая кислота, мг - докозагексаеновая кислота, мг - соотношение ω6/ω3	5,4 790 139 17,7 17,6 5
Углеводы, г - глюкоза, г - лактоза, г - мальтоза, г - полисахариды, г	10,3 0,3 5,2 0,2 4,6
Пищевые волокна (ГОС, ФОС), г	0,6
Нуклеотиды, г	4,3
Осмолярность, мОсм/л	305

На искусственном вскармливании при поступлении в клинику находилось 28 (58%) пациентов, получавших стандартные адаптированные молочные смеси, их полностью переводили на питание специализированной смесью «Инфатрини».

Число кормлений колебалось от 8 до 10 раз в сутки, средний объем 1 кормления составлял 65 мл.

Важно отметить, что период адаптации к новому продукту протекал без осложнений, его переносимость была удовлетворительной, диспепсических явлений и аллергических реакций не зарегистрировано ни у одного ребенка. Продолжительность применения лечебной смеси составляла от 6 до 10 месяцев.

Расчетные данные примерного суточного содержания основных пищевых веществ и энергии в рационах детей 3-5 месяцев с ХСН с различным базовым питанием (при максимально разрешенном объеме жидкости в 600 мл) представлены в таблице 5.1.4.

Таблица 5.1.4.

Сравнительная характеристика суточных рационов питания детей 3-5 месяцев с ХСН, получавших грудное молоко, стандартную молочную смесь или смесь «Инфатрини»

Компонент и энергетическая ценность	Пищевая ценность на 600 мл		
	зрелое грудное молоко*	стандартная молочная смесь	лечебная смесь «Инфатрини»
Белок, г	6	8,4	15,6
Жиры, г	20,4	21	32,4
Углеводы, г	40,2	45	61,8
Энергетическая ценность, ккал	402	396	606

* рассчитано, исходя из усредненного состава: белок 1 г/100 мл, жиры 3,4 г/100 мл, углеводы 6,7 г/100 мл.

Как видно из таблицы 5.1.4 при одинаковом разрешенном суточном объеме пищи (600 мл) рацион, состоящий из лечебной смеси «Инфатрини», по сравнению с грудным молоком и стандартной молочной смесью содержал большее количество белка на 9,6 г и 7,2 г, жира на 12 г и 11,4 г, углеводов на 21,6 г и 16,8 г и имел более высокую калорийность на 204 ккал и 210 ккал соответственно, что удовлетворяло потребностям больных детей.

Таким образом, установлено, что добиться оптимального обеспечения энергией и основными пищевыми веществами больного ребенка первого полугодия жизни с кардиомиопатией или врожденным пороком сердца, осложненными ХСН и недостаточностью питания, возможно только при использовании специализированных продуктов энтерального питания. Вместе с тем, у детей, находящихся на естественном вскармливании указанные продукты должны сочетаться с максимально возможной долей грудного молока.

Пациентам старше 4-х месяцев с целью повышения энергетической ценности рациона и обогащения его микронутриентами к грудному молоку или специализированной смеси постепенно добавляли продукты прикорма (детские каши, овощное, мясное, фруктовое пюре, творог, растительное и сливочное масла). Первым продуктом прикорма была каша промышленного выпуска, которую разводили смесью «Инфатрини».

Для расчета суточного объема потребляемой жидкости использовали таблицы содержания воды в продуктах питания, наиболее часто применяемых у детей (таблица 5.1.5). Например, в 100 г детских мясных консервов содержится 50 мл воды, а в 50 г детского творога -25 мл, т.е. по 50% жидкости; в 100 г инстантной каши, готовой к употреблению, – 80% жидкости, в свежих фруктах и овощах – 80-95% воды [77, 78].

Таблица 5.1.5.

Содержание воды (%) в продуктах и блюдах,

часто используемых в питании детей

Тип напитка / еды	Содержание воды (%)
Безалкогольные напитки	
Вода, чай, кофе, прохладительные напитки, лимонад, овощные соки	90-100
Молоко, фруктовый сок	85-90
Супы	
в том числе консоме и суп-пюре с молоком и др.	80-90
Фрукты и овощи	
Клубника, дыня, грейпфрут, персик, груша, яблоко	80-95
Огурец, салат, сельдерей, томаты, тыква, брокколи, морковь, лук	80-95
Бананы, картофель, кукуруза	70-80
Молочные продукты	
Цельное молоко	87-90
Йогурт	75-85
Мороженое	60-65
Сыр	40-60
Крупы/макаронные изделия	
Рис (отварной)	65-70
Паста (спагетти, макароны, лапша)	75-85
Хлеб, печенье	30-40

Хлопья для завтрака	2-5
Мясо, рыба, яйца	
Рыба и морепродукты	65-80
Яйца (омлет, жареные, пашот)	65-75
Курица, свинина, телятина, ягненок, говядина	40-65
Бекон, вяленое мясо	15-40

Число кормлений колебалось от 6 до 10 раз в сутки, средний объем 1 кормления составлял 75 мл. Примерный суточный рацион для детей с ХСН 6-9 месяцев на искусственном вскармливании представлен в таблице 5.1.6.

Таблица 5.1.6.

Примерный суточный рацион для детей

с тяжелой острой НП и ХСН 2А-Б ст. в возрасте 6-9 месяцев*

Часы кормлений	Название продуктами или блюда	Количество (г, мл)
06.00	смесь «Инфатрини»	100,0
09.00	Каша (гречневая/рисовая/кукурузная/овсяная) безмолочная, разведенная смесью «Инфатрини» +1/2 ч.л. сливочного масла	100,0
12.00	Овощное пюре (брокколи/цветная капуста/кабачки/картофель) + мясное пюре + ½ ч.л. растительного масла	70,0 + 30,0
15.00	Творог + фруктовое пюре	40,0 + 60,0
18.00	Овощное пюре (брокколи/цветная капуста/кабачки/картофель) + мясное пюре + ½ ч.л. растительного масла	70,0 + 30,0
21.00	Каша молочная (греча/рис/кукуруза/овсяная) безмолочная, разведенная смесью «Инфатрини»+1/2 ч.л. сливочного масла	100,0
24.00	смесь «Инфатрини»	100,0
Общий объем питания		*700*

Химический состав и энергетическая ценность рациона

	Белки, г	Жиры, г	Углеводы, г	Калорийность, ккал
Всего	27	39	98	857

	На 1 кг массы тела			
Масса тела: 6000 г 7000 г	 4,5 3,9	 6,5 5,6	 16,3 14	 142,8 122,4
НФП	2,6	6,0	13,0	115,0

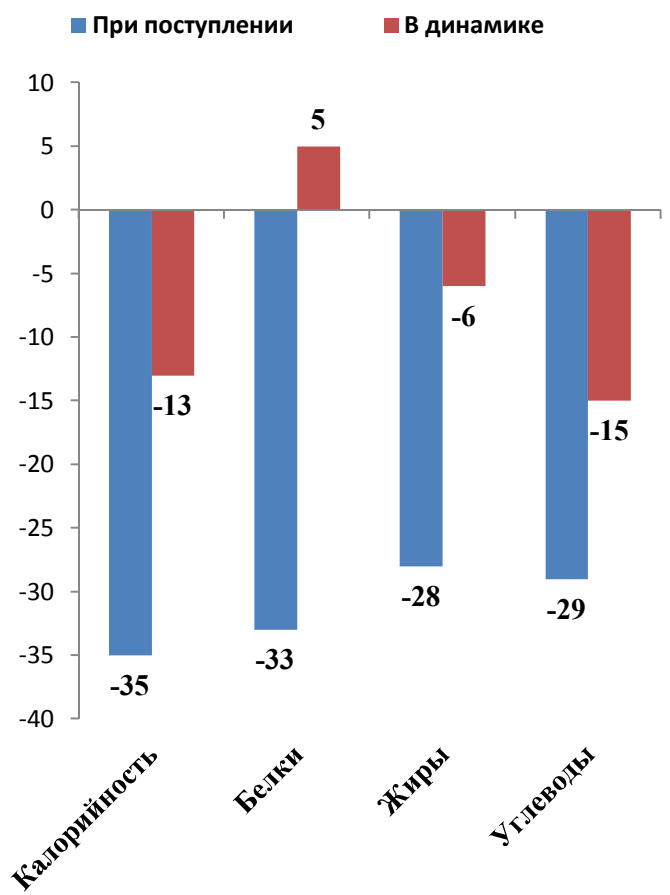
*расчет питания и необходимую коррекцию рациона целесообразно проводить 1 раз в месяц.

Анализ состава лечебных рационов с использованием компьютерной программы «1С Питание», с расчетом пищевых веществ и энергии, позволил установить значительное уменьшение дефицита основных нутриентов и энергии на фоне проведенной диетической коррекции.

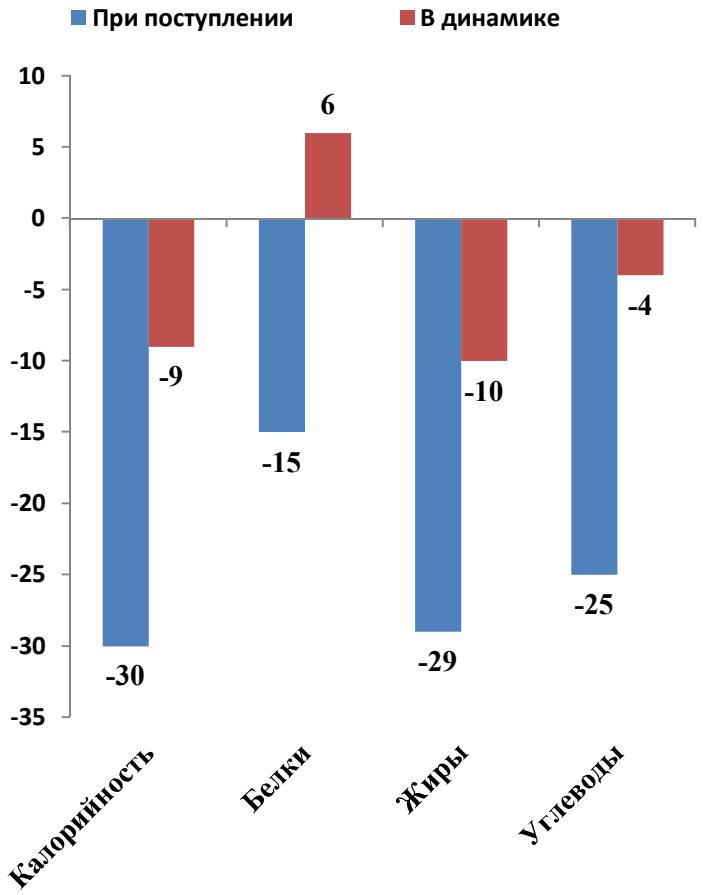
На фоне проведенной коррекции питания удалось свести к минимуму недостаток в питании основных пищевых веществах и энергии, причем у детей с ВПС положительный результат достигался быстрее и был более выражен.

Благодаря использованию высокобелкового, высококалорийного обогащенного микронутриентами продукта энтерального питания «Инфатрини» удалось скорригировать рационы по основным пищевым веществам и энергии, а также микронутриентам. При этом у больных с ДКМП отклонения от нормы в содержании белка уменьшились на 38%, жира на 22%, углеводов на 14%, калорийность рациона повысилась на 22%. У больных с ВПС содержание белка в диете находилось в пределах норм физиологических потребностей, квота жира и углеводов, а также энергетическая ценность приближались к ней (рисунок 5.1.1).

На фоне нутритивной поддержки с использованием указанного продукта удалось оптимизировать состав рационов по содержанию витаминов и минеральных веществ как у больных с кардиомиопатиями, так и при врожденных пороках сердца. Дефицит минеральных веществ (кальция, магния, фосфора, железа) у детей обеих групп на фоне диетотерапии значительно уменьшился. Аналогичная динамика отмечена и в содержании витаминов – так, дефицит витамина D в рационе снизился у детей с ДКМП на 31%, а у детей с ВПС на 57% (рисунок 5.1.2).

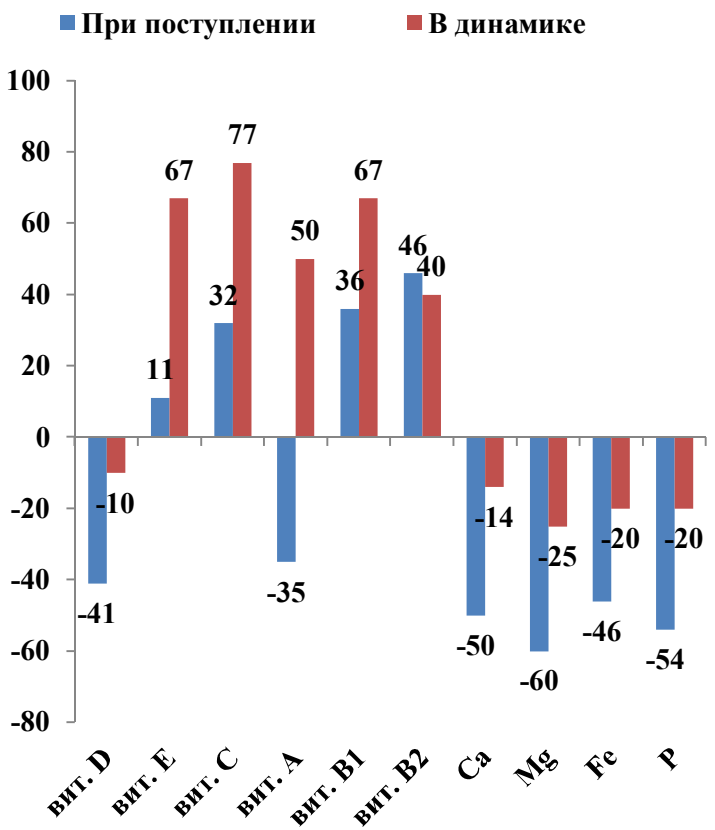


КМП

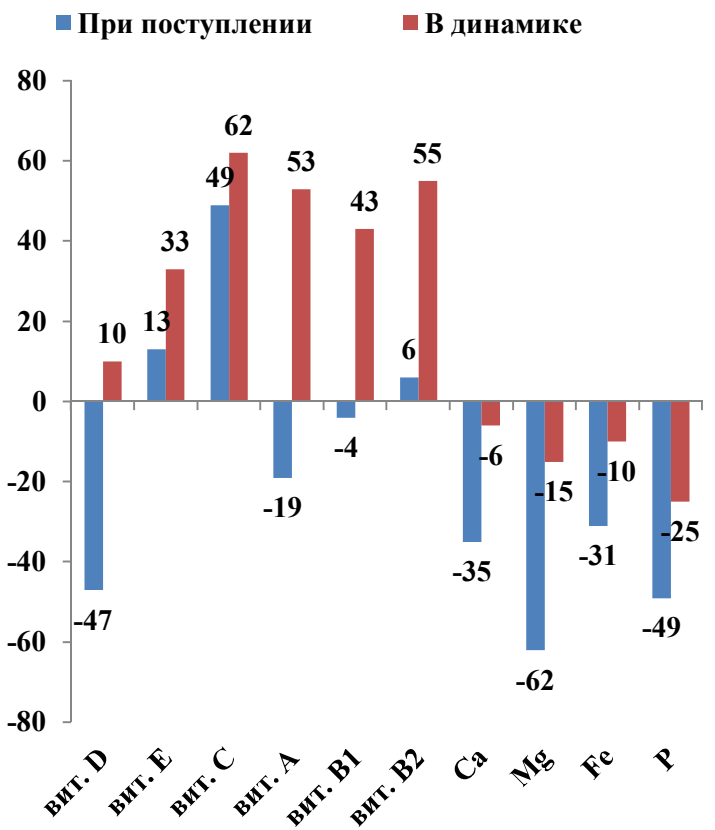


ВПС

Рисунок 5.1.1. Динамика содержания основных пищевых веществ (отклонение от нормы, %) в рационах детей первого года жизни с заболеваниями сердца**.**



КМП



ВПС

Рисунок 5.1.2. Динамика содержания микронутриентов (отклонение от нормы, %) в рационах детей первого года жизни с заболеваниями сердца

В качестве иллюстрации положительного влияния патогенетически обоснованной диеты на нутритивный статус ребенка предлагается клинический пример пациента с ВПС, осложненным ХСН 2Б ст. и тяжелой белково-энергетической недостаточностью.

Клинический пример №1.

Пациент П *от 2-й беременности, 2-х срочных родов путем кесарева сечения. Масса тела при рождении 3380 г, длина тела 52 см. С рождения искусственное вскармливание. Динамика нарастания массы тела: прибавка за 1-й месяц 800 г, за 2-й 300 г, за 3-й 400 г, в 4-мес. масса тела 5250 г, в 5 мес. - 5500 г.*

Из анамнеза *известно, что в возрасте 1 месяца при плановом обследовании по Эхо-КГ выявлено увеличение размеров левых камер сердца (ЛП 12 мм, ЛЖ (КДР/КСР) 21/14 мм), сократительная способность сердца на нижней границе (ФВ 65% по Тейхольцу), недостаточность митрального клапана 2 ст, недостаточность трикуспидального клапана 1 ст., коронарные артерии отходят типично. Госпитализирован по место жительства в отделение кардиохирургии, где выставлен диагноз: «Поздний внутриутробный (вирусный) кардит с увеличением левых отделов сердца, снижением контрактильной функции левого желудочка. НК 1 ст. Инфицированность ВПГ, ЦМВ». Получал лечение: в/в - неотон 500 мг, рибоксин, вит В6, карнитина хлорид 10%; per os - аспаркам, дигоксин 0,01 мг/кг/сут, триметазидин, фенобарбитал, энап, нурофен сироп, гипотиазид 0,5 мг/кг/сут, феррум-лек 2,0 мл х 1 р/д; объем кормления был около 500 мл/сут. На фоне лечения по Эхо-КГ отмечено нарастание размеров ЛЖ до 34/24 мм, снижение сократительной способности сердца до 55% по Тейхольцу.*

Повторно обследован по через 2 месяца с ухудшением состояния (увеличениее полостей сердца - ЛП до 17 мм, ЛЖ (КДР/КСР) до 41/32 мм, снижение сократительной способности сердца до 46% по Тейхольцу). Дополнительно проведена мультиспиральная компьютерная томография, исключен ВПС. В связи с нарастающей дилатацией ЛЖ, резким снижением ФВ до 12% потребовался перевод ребенка в отделение реанимации и интенсивной терапии, где проводилась инфузионная терапия - добутрексом, левосименданом.

В связи с отсутствием положительной динамики с целью верификации диагноза и коррекции терапии, ребенок переведен в кардиологическое отделение ФГАУ «НЦЗД» МЗ РФ с диагнозом: «Дилатационная кардиомиопатия».

Возраст 5 месяцев. Масса тела 5500 г, длина 64 см. Состояние тяжелое, обусловлено симптомами ХСН 2Б-А ст. - кожные покровы бледные, с серым оттенком, выраженный периоральный и периорбитальный цианоз; выраженный гипергидроз; негативная реакция на осмотр; тахипноэ до 50 в минуту в покое; границы относительной сердечной тупости резко расширены влево до задней аксиллярной линии, тоны сердца приглушены, систолический шум, тахикардия 140-160 в минуту в покое, 110 в минуту во сне, АД на руке 90/60 мм. рт. ст., АД на ноге 110/75 мм. рт. ст.; аппетит резко снижен, гепатомегалия до +2 см, край печени гладкий, мягко-эластической консистенции, селезенка не пальпируется.

Ребенку проведено комплексное обследование, включавшее оценку нутритивного статуса с последующей консультацией диетолога:

*- Эхо-КГ - расширены левые отделы сердца (ЛП 27*28мм, ЛЖ (КДР/КСР) 37/32 мм), полость ПП на верхней границе нормы (ПП 19*20мм), асинхронное сокращение стенок ЛЖ, снижение сократительной способности миокарда (фракция выброса ЛЖ по Тейхольцу 24%, по Симпсону 12%), недостаточность митрального клапана 3 ст., фиброз папиллярных мышц и аномальное крепление хорд, аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола.*

- ЭКГ - рубцовые изменения в миокарде переднебоковой стенки левого желудочка, нарушение внутрижелудочкового проведения («провал» зубца R в V3-V5), нарушение процесса реполяризации, наиболее выраженное в миокарде переднебоковой стенки левого желудочка (с признаками ишемии миокарда верхушки и боковой стенки ЛЖ). Рекомендовано исключить патологию коронарных артерий (рисунок 5.1.3).

- Рентгенография органов грудной полости - сердце широко прилежит к диафрагме, размеры изменены, кардиоторакальный индекс 0,68 (рисунок 5.1.3).

- При оценке нутритивного статуса показателей Z-scores: вес/рост -3,10, масса тела/возраст -3,17, рост/возраст -1,56, ИМТ/возраст -3,16, что соответствовало тяжелой острой недостаточности питания.

- Оценка фактического питания: суточный объем пищи 500–600 мл (детская молочная смесь «Нутрилон комфорт» 400 мл, каша молочная 100-200 мл). Энергетическая ценность рациона составляла 70 ккал/кг массы тела, (при потребности 115 ккал/сут), белок 1,7 г/кг массы тела (при НФП 2,6 г/кг массы тела).

По результатам обследования поставлен диагноз «врожденный порок сердца: аномальное отхождение левой коронарной артерии», тяжелая белково-энергетическая недостаточность, по поводу чего ребенок консультирован в кардиохирургическом стационаре, где диагноз подтвержден, рекомендовано оперативное лечение.

Ребенку была назначена комплексная терапия, включающая ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (каптоприл), дигоксин, бета-блокаторы (конкор), антагонисты минералокортикоидных рецепторов (спиронолактон), диуретики (фуросемид), калия и магния аспарагинат, пентоксифиллин, в связи с наслоением инфекционных осложнений проводилась антибактериальная терапия.

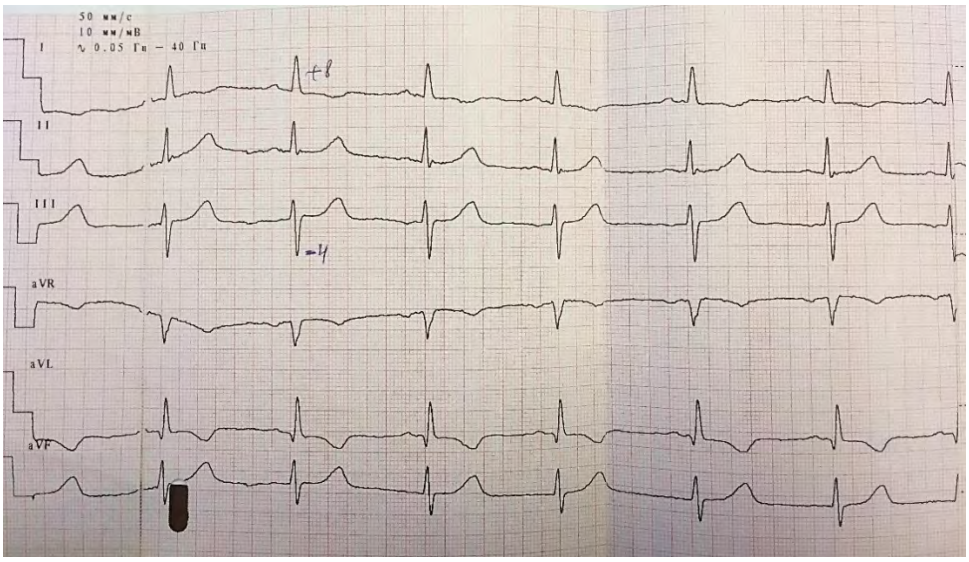
Учитывая крайне тяжелое состояние (ХСН 2Б ст), потребовавшую ограничение суточного объема жидкости (питания) до 2/3 от возрастной потребности, низкую калорийность рациона питания, выраженную нутритивную недостаточность, ребенку была назначена жидкая высококалорийная высокобелковая смесь «Инфатрини» в объеме 500 мл/сутки, в том числе для разведения безмолочной каши (115 ккал/кг массы тела в сутки, белок 3,1 г/кг массы тела в сутки).

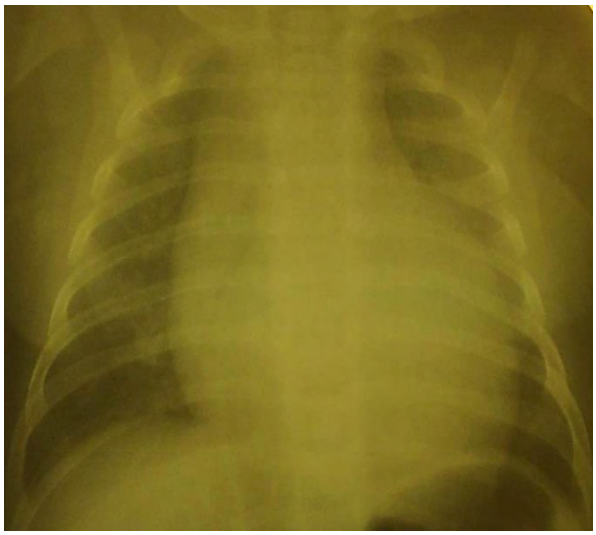
За время пребывания в отделении (2 недели) на фоне проводимого лечения и нутритивной поддержки удалось добиться стабилизации состояния ребенка, в том числе прибавки массы тела, которая составила 200 г.

Пациент переведен в Кардиохирургический центр, где ему была выполнена радикальная коррекция порока – реимплантации левой коронарной артерии в восходящую аорту с пластикой ствола легочной артерии аутоперикардиальной заплатой в условиях ИК и гипотермии (отсроченное ушивание грудины).

Во время пребывания в кардиохирургическом стационаре (в течение 1 месяца) и после выписки по месту жительства ребенок продолжал получать назначенные лекарственные средства, лечебную смесь «Инфатрини», продукты прикорма.

При катамнестическом наблюдении (в возрасте 1 год, 1 год 6 мес, 2 года 2 мес) состояние пациента удовлетворительное, признаки ХСН и НП отсутствуют, что позволило постепенно отменить базисную терапию ХСН, рисунок 5.1.4.

А) 

Б) 

В) 

Г) 

Рисунок 5.1.3. ЭКГ (А) и рентгенография органов грудной клетки (Б) пациента П. при поступлении в клинику. В – 10-е сутки после операции, Г – через 6 месяцев после операции.

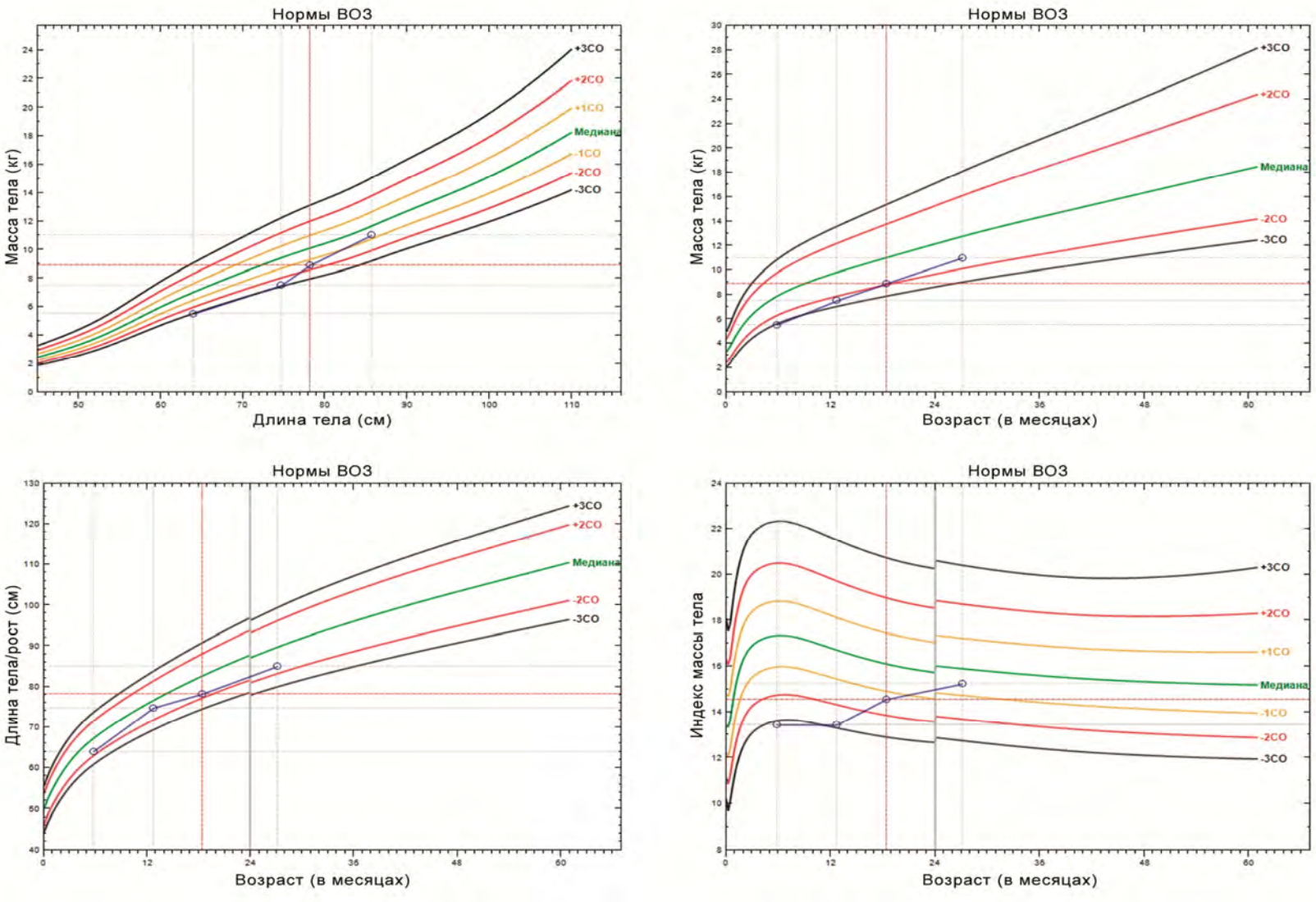


Рисунок 5.1.5. Динамика антропометрических показателей пациента П., (5 мес, 1 год, 1 год 6 мес, 2 года 2 мес.) в соответствии с нормами ВОЗ.

5.2. Составление лечебных рационов питания для детей старше 1 года

Детям с хронической сердечной недостаточностью без выявленной нутритивной недостаточности (n = 70) назначали модифицированную щадящую диету №5 (вариант 1) - физиологически полноценную по содержанию основных пищевых веществ и энергии с исключением сильных раздражителей пищеварительной секреции и стимуляторов желчевыделения, с повышенным содержанием липотропных веществ и с ограничением жидкости и добавленной соли до 1 г/сут.

Объем жидкости в диете для больных от 1 года до 10 лет составлял до 700 мл/сутки, у пациентов старше 10 лет - до 800-1000 мл/сутки. Диета по ассортименту продуктов и блюд была достаточно разнообразной, в ее состав входили молочные каши, овощные пюре, кисломолочные продукты, мясо, творог, рыба, птица, макаронные и кондитерские изделия, сливочные и растительные масла.

Больных с установленной недостаточностью питания (n = 27) переводили на вариант 2 диеты №5 с вышеуказанными ограничениями соли и жидкости. Состав рациона дополняли специализированными высокобелковыми высококалорийными смесями, обогащенными витаминами и минеральными веществами - «Педиашур 1,5», «Нутрини Энергия», «Ресурс 2.0 Файбер», «Нутриэн Стандарт». Преимуществом жидкой, готовой к употреблению смеси является её гарантированный ингредиентный и химический состав, микробиологическая безопасность, порционность. Количество лечебной смеси подбиралось индивидуально, колебалось от 200 до 400 мл/сутки и входило в общий суточный объем потребляемой жидкости (таблица 5.2.1.).

Таблица 5.2.1.

Сравнительное содержание основных пищевых веществ и энергии в специализированных продуктах энтерального питания

Нутриент и энергетическая ценность	Пищевая ценность на 100 мл		
	«Педиашур 1,5»	«Нутрини Энергия»	«Ресурс 2,0 Файбер»
Белок, г	4,2	4,0	9,0
Жиры, г	7,47	6,7	8,7
Углеводы, г	16,39	18,5	20,0
Энергетическая ценность, ккал	150	150	200
Возраст назначения	с 1 года	с 1 года	с 3 лет

Анализ состава указанных продуктов показал, что за счет их использования в диете (200 мл/сутки) больных с кардиологической патологией удалось дополнительно повысить уровни легкоусвояемого белка на 8-18 г/сутки, жира - на 15-17,4 г/ сутки, углеводов - на 33-40 г/сутки, значительно повысить энергетическую ценность (на 300-400 ккал/сутки).

В таблице 5.2.2. приведено сравнительное содержание основных нутриентов и энергии в вариантах 1 и 2 модифицированной диеты №5.

Важно отметить, что 19 (20%) больных (преимущественно в возрасте 1-3 лет) полностью не съедали рассчитанный объем питания в связи с тяжестью состояния, резко сниженным и избирательным аппетитом, слабостью, повышенной утомляемостью. Остальные дети охотно принимали назначенное лечебное питание.

Сравнительная оценка химического состава суточных рационов детей с недостаточностью питания при поступлении в клинику и на фоне проводимой диетотерапии показала значительное уменьшение дефицита белка на 26%, жира - на 17%, углеводов - на 30% в группе пациентов с кардиомиопатиями и уменьшение дефицита белка на 9%, жира на 15%, углеводов на 20% в группе

больных с врожденными пороками сердца. При этом энергетическая ценность рациона повысилась на 19% в группе кардиомиопатий и на 11% в группе врожденных пороков сердца соответственно (рисунок 5.2.1.).

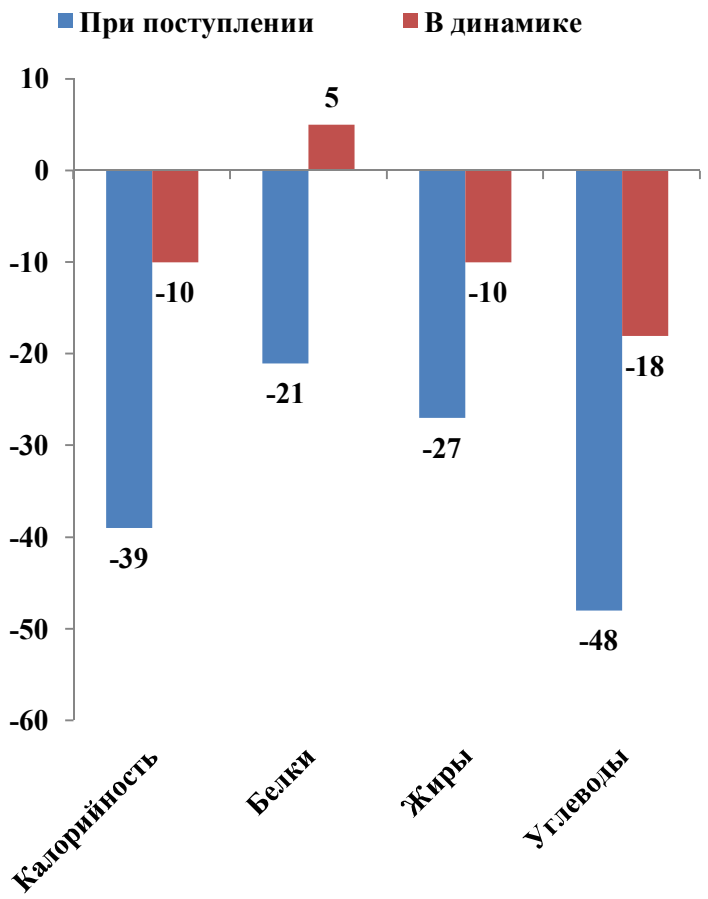
Таблица 5.2.2.

Сравнительное содержание основных пищевых веществ и энергии в лечебных рационах для детей старше 1 года

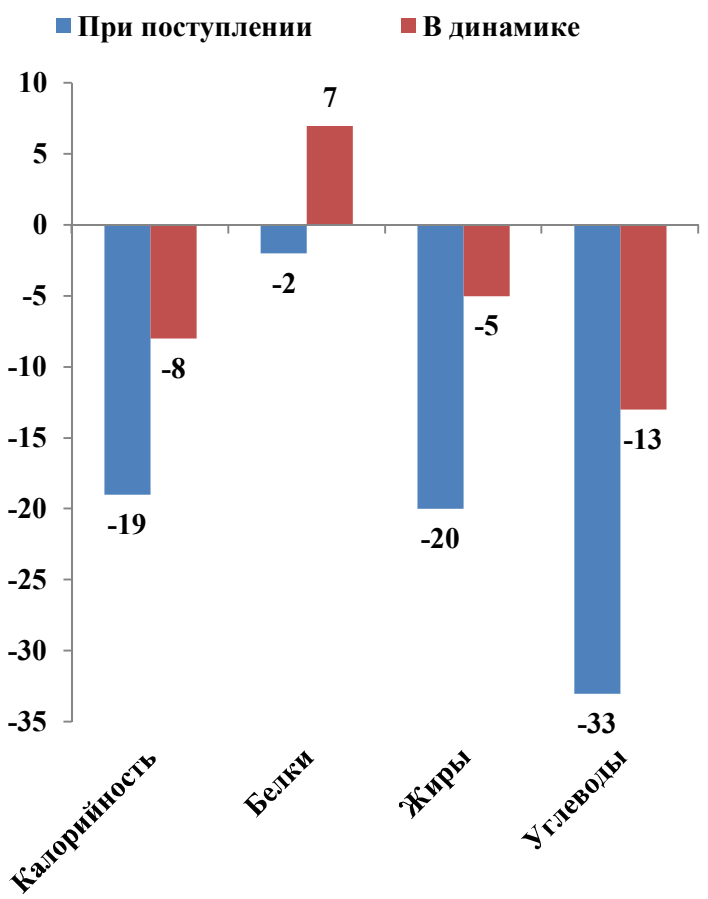
Рацион	Пищевая ценность рациона			
	Белки, г	Жиры, г	Углеводы, г	Энергетическая ценность, ккал
Вариант 1 диеты №5				
• 1-3 года	55	40	198	1394
• 3-7 лет	69	47	242	1687
• 7-12 лет	78	58	268	1939
• >12 лет	89	66	304	2209
Вариант 2 диеты №5 (с дополнительной нутритивной поддержкой) «Педиашур 1,5» (400 мл/сутки)	60	55	167	1403
• 1-3 года	75	62	221	1742
• 3-7 лет	92	90	263	2230
• 7-12 лет	112	115	400	3083
• >12 лет				

При оценке микронутриентного состава получаемых больными детьми лечебных рационов установлено значительное повышение в них доли отдельных витаминов (D и E) и минеральных веществ: кальция, магния, железа, фосфора (рисунок 5.2.2).

На фоне комплексного лечения, включающего нутритивную поддержку помимо купирования симптомов ХСН у большинства 78 (80%) пациентов, отмечено значимое улучшение самочувствия, аппетита, нормализация сна, повышение двигательной активности и психо-моторного развития, улучшение тургора тканей и цвета кожных покровов, ежедневная прибавка массы тела составляла 15-30 г у детей первого года жизни и 10-15 г у больных старшего возраста.

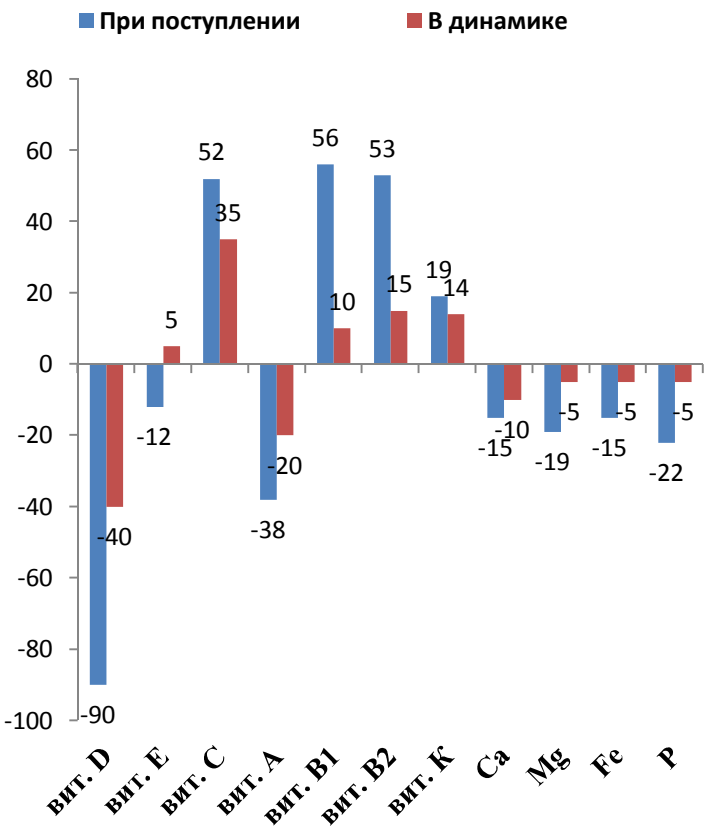


КМП

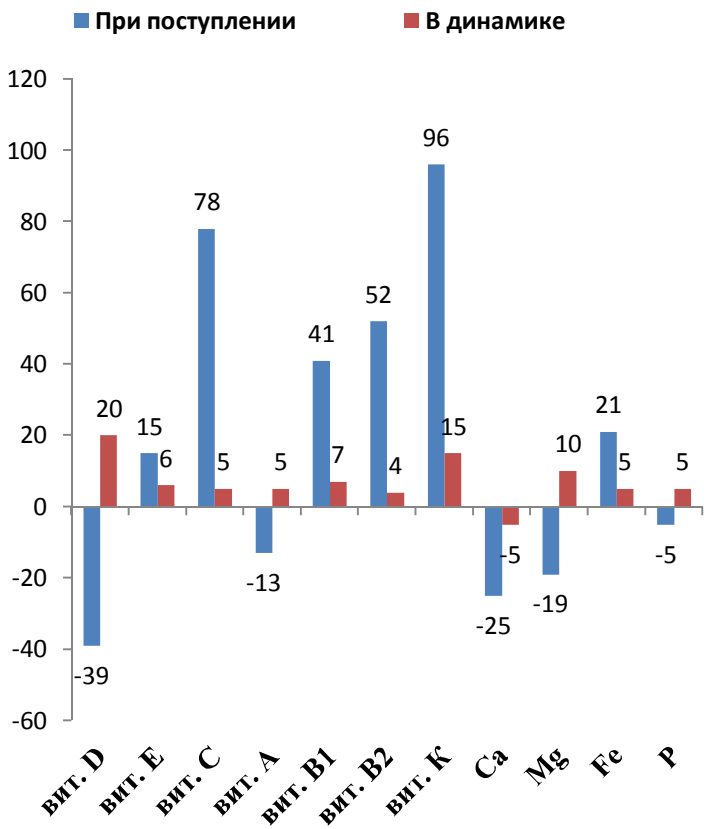


ВПС

Рисунок 5.2.1. Динамика содержания основных пищевых веществ (отклонение от нормы, %) в рационах детей старше 1 года на фоне нутритивной поддержки.



КМП



ВПС

Рисунок 5.2.2. Динамика содержания микронутриентов (отклонение от нормы, %) в рационах детей старше 1 года на фоне нутритивной поддержки.

5.3. Обоснование состава лечебного рациона при врожденных пороках сердца, осложненных белок-теряющей энтеропатией

Особую категорию пациентов составляли 8 детей со сложными ВПС после оперативной коррекции порока по методу Фонтена, у которых послеоперационный период осложнился развитием белок-теряющей энтеропатии и недостаточностью питания (n = 5).

Больным с указанной патологией ввиду особенностей их гемодинамики с целью профилактики и купирования послеоперационной энтеропатии, назначалась специализированная бессолевая низкожировая диета с повышенным содержанием белка (не менее 3 г/кг/сут), минимальным количеством жира (не более 25% от общей энергоценности рациона), при этом были максимально исключены насыщенные жиры. Жировой компонент формировался за счет среднецепочечных триглицеридов.

Целью применения данной диеты являлось повышение уровня белка в крови с целью предупреждения или уменьшения проявлений энтеропатии, так как внутривенное введение белковых препаратов при БТЭ нежелательно, в связи с развитием асцита, периферических отеков и ухудшением общего состояния пациентов.

В зависимости от наличия или отсутствия клиники энтеропатии разработаны 2 варианта лечебных рационов (вариант А и вариант Б) на основе базисной диеты №5.

Вариант А специализированной диеты назначался детям с ВПС после операции по методу Фонтена без клиники белок-теряющей энтеропатии. Рацион содержал умеренно повышенную квоту белка (на 11-20%) в зависимости от возраста и сниженное количество жира до 18-27% от НФП, при этом жировой компонент обеспечивался специальным жировом модулем «Ликвиджен» (до 15 мл/сутки), состоящим из среднецепочечных триглицеридов. Содержание углеводов и энергетическая ценность рациона были близки к нормам физиологических потребностей.

Вариант Б специализированной диеты назначался пациентам с ВПС после операции по методу Фонтена с клиническими проявлениями белок-теряющей энтеропатии. Характеризовался высоким уровнем белка за счет включения отечественной смеси для энтерального питания «Нутриэн Стандарт», содержащей в 200-400 мл 8-16 г белка. Жировой компонент продукта привносил среднецепочечные триглицериды (50%), таблица 5.3.1. Данный вариант лечебной диеты позволил повысить уровень белка на 64-85% от НФП, снизить квоту жира на 30%. При этом количество углеводов и энергетическая ценность рациона были близки к НФП.

Таблица 5.3.1.

Химический состав и энергетическая ценность жидкой высокобелковой высококалорийной смеси «Нутриэн Стандарт»

Нутриент, энергетическая ценность	Пищевая ценность на 100 мл
Белки, г	4,0
Жиры, г: из них СЦТ	3,6 50%
Углеводы, г	12,9
Энергетическая ценность, ккал	100

Примерный состав разработанной лечебной диеты (вариант А с включением жирового модуля «Ликвиджен» и вариант Б с добавлением смеси «Нутриэн Стандарт» для пациентов с ВПС после операции Фонтена представлен в таблице 5.3.2.

Таблица 5.3.2.

Примерные лечебные рационы для больных

с врожденными пороками сердца после операции Фонтена

Наименование продуктов и блюд	Возраст (5-18 лет)	
	Лечебный рацион	
	вариант А*	вариант Б**
	Объём пищи (г, мл)	
Завтрак		
Каша гречневая на обезжиренном молоке (0,5%)	150 (80%)	150 (80%)
Ликвиджен	5 (50%)	-
Омлет белковый	80 (70%)	-
«Нутриэн Стандарт»	-	50
Кисель из яблок	50 (75%)	-
2-й завтрак		
Груша печеная	75 (85%)	75 (85%)
Обед		
Суп из сборных овощей вегетарианский	100 (85.8%)	100 (85.8%)
Грудка индейки отварная	80 (54,7%)	80 (54,7%)
Макароны отварные без масла	150 (74%)	150 (74%)
«Ликвиджен»	5 (50%)	-
Сок	50 (88%)	50 (88%)
Полдник		
«Нутриэн Стандарт»	-	150 (87%)
Творог обезжиренный	80 (72.6%)	80 (72.6%)
«Ликвиджен»	5 (50%)	-
Банан	75 (74%)	75 (74%)
Ужин		
Котлета рыбная паровая	80 (60%)	80 (60%)
Картофель отварной	150 (79%)	150 (79%)
«Ликвиджен»	5 (50%)	-
Чай с сахаром	50 (92,8%)	50 (92,8%)
На ночь		
«Нутриэн Стандарт»	-	150 (87%)
Хлеб на весь день		
Хлеб бессолевой	100 (40%)	100 (40%)
Суточный объем питания	**1290**	**1490**

в скобках указан % жидкости в продуктах и блюдах

* вариант А лечебной диеты – для детей ВПС после операции Фонтена без клиники БТЭ,

** вариант Б лечебной диеты – для детей с ВПС после операции Фонтена с клиническими и лабораторными признаками БТЭ

В таблице 5.3.3 представлены химический состав и энергетическая ценность вышеприведенного примерного лечебного рациона.

Таблица 5.3.3.

Химический состав примерных лечебных рационов для больных с врожденными пороками сердца после операции Фонтена

Лечебный рацион	Пищевая ценность рационов							
	Белок, г		Жиры, г		Углеводы, г		Энергетическая ценность, ккал	
	ФП***	% от НФП	ФП	% от НФП	ФП	% от НФП	ФП	% от НФП
Вариант А*								
• 3-7 лет	65	+ 20	45	- 25	239	- 8	1702	0
• 7-12 лет	70	+ 11	51	- 27	263	- 14	1918	0
• >12 лет	80	+ 11	66	- 18	300	- 10	2318	0
Вариант Б**								
• 3-7 лет	100	+ 85	42	- 30	264	0	1812	0
• 7-12 лет	110	+ 75	49	- 30	288	- 6	2028	+ 3
• >12 лет	118	+ 64	56	- 30	314	- 14	2228	+ 7

* вариант А лечебной диеты – для детей с ВПС после операции Фонтена без клиники БТЭ,
** вариант Б лечебной диеты – для детей с ВПС после операции Фонтена с клиническими и лабораторными признаками БТЭ
*** ФП – фактическое потребление

Разработанные нами рекомендации по использованию различных продуктов питания в рационах детей с ВПС после операции Фонтена представлены в приложении.

Важно отметить, что оба варианта специализированной низкожировой бессолевой диеты с повышенным содержанием белка все пациенты охотно принимали, аллергических и диспептических явлений не отмечено. Кроме того, высокий уровень белка в рационе (вариант Б) позволил купировать проявления белок-теряющей энтеропатии. Использование смеси «Нутриэн Стандарт», обогащенной витаминно-минеральным комплексом, способствовало оптимизации микронутриентного состава рациона, рисунок 5.3.1.

Таким образом, преимуществом варианта Б разработанной диеты является возможность повышения потребление белка детьми с развившейся белок-

теряющей энтеропатией, что служит благоприятным фактором для устранения её клинических проявлений.

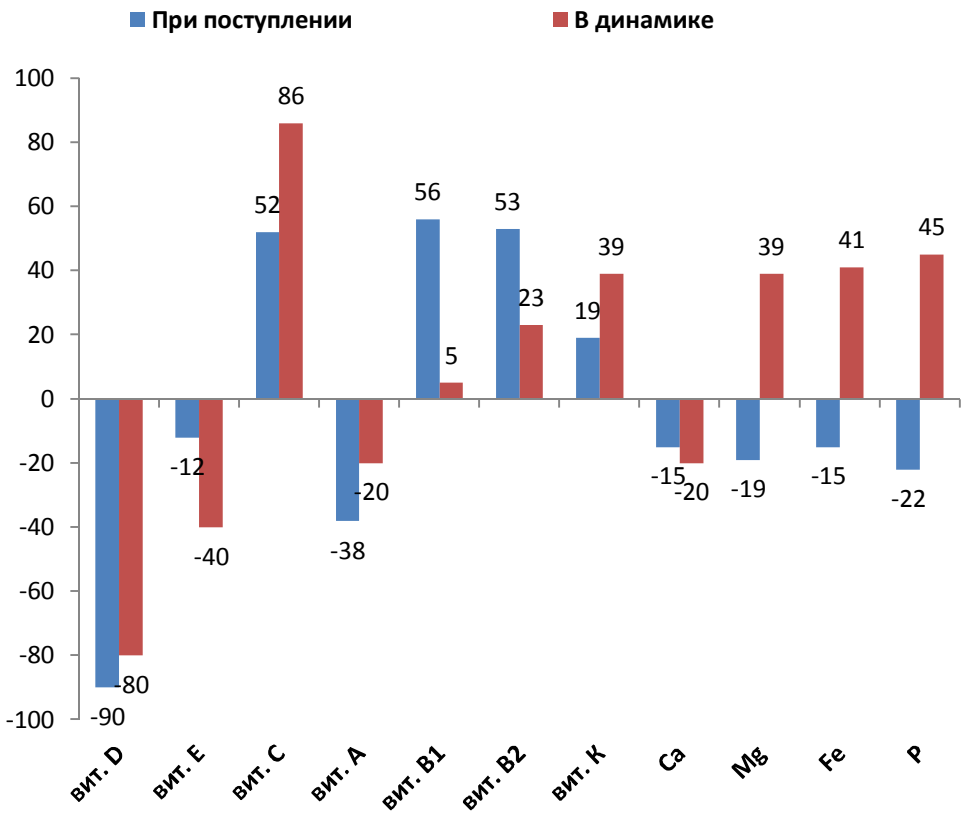


Рисунок 5.3.1. Динамика (отклонение от нормы, %) содержания микронутриентов в рационах пациентов с врожденными пороками сердца, осложненными белок-теряющей энтеропатией, на фоне диетотерапии с использованием смеси «Нутриэн Стандарт»

В качестве клинического примера высокой эффективности разработанной высокобелковой высококалорийной бессолевой низкожировой лечебной диеты у ребенка с дебютом белок-теряющей энтеропатии ниже приводится краткая выписка из истории болезни пациента К.

Клинический пример №2.

Пациент К*., от 1-й беременности, срочных самопроизвольных родов. Масса тела при рождении 4150 г, длина тела 54 см. С рождения на искусственном вскармливании.*

Из анамнеза *известно, что на 5-е сутки жизни выявлен врожденный порок сердца (атрезия трикуспидального клапана, гипоплазия правого желудочка, дефект*

межжелудочковой перегородки, два дефекта межпредсердной перегородки, стеноз устья левой легочной артерии, пролапс митрального клапана с регургитацией 1ст, низкое расположение поперечной вены, дренирующейся в устье верхней полой вены), подтвержденный в НЦССХ им. А.Н. Бакулева, где выполнены все этапы оперативного лечения:

- наложение системно-легочного анастомоза слева (май 2006 г., возраст 1 месяц)

- клипирование ранее наложенного анастомоза, наложение кавапульмонального анастомоза с перевязкой ОАП (2007 г., возраст 1 год)

- операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуита из "Гор-Текс №18", ушивание клапанного кольца легочной артерии в условиях искусственного кровообращения и гипоксемии (2009 г., возраст 3 года). В послеоперационном периоде несостоятельность швов на грудине и диастоз кожных швов.

С октября 2014 г (возраст 8 лет) появились отеки на ногах и лице. В 8 лет 9 мес. в связи с присоединением спазма мышц кистей рук ребенок экстренно госпитализирован в кардиологическое отделение по месту жительства, где в биохимическом анализе крови: общий белок 37,1 г/л, альбумин 24,7 г/л, калий 2.8 мкмоль/л. В терапию включены кальций-$Д_3$ 2 таблетки/сутки.

В связи с неэффективностью проводимого лечения с целью верификации диагноза и лечения, ребенок в возрасте 8 лет 9 мес переведен в кардиологическое отделение ФГАУ «НЦЗД» МЗ РФ.

На момент перевода вес 33 кг, рост 139 см. Состояние тяжелое, обусловлено симптомами ХСН 2А ст. - кожные покровы бледные, послеоперационный рубец по срединной линии, по левому межреберью, выражен периоральный и периорбитальный цианоз; послеоперационная деформация грудной клетки, границы относительной тупости сердца расширены влево до передней аксиллярной линии, тоны сердца ритмичные, систоло-диастолический шум во всех точках, ЧСС 76/мин, АД на руке 120/70 мм рт ст.; аппетит сохранен, живот увеличен в объеме, мягкий, доступен глубокой пальпации, положительный симптом плеска; гепатомегалия до +2 см, край печени гладкий, мягко-эластической консистенции, селезенка не пальпируется; стул частый до 5 раз/день, разжиженный.

Ребенку проведено комплексное обследование, включавшее оценку нутритивного статуса с последующей консультацией диетолога:

- биохимический анализ крови: общий белок 53 г/л, альбумин 31 г/л, преальбумин 537,11 мг/л.

*- Эхо-КГ: анастомоз функционирует; аорта расширена (28 мм на уровне синусов), легочная артерия 15 мм, слепо заканчивается на расстоянии 10 мм от клапана, легочные ветви заполняются ретроградно из анастомоза; расширены левые отделы сердца (ЛП 24*31 мм; ЛЖ*

*(КДР/КСР) 46/32 мм); правый желудочек рудиментарный, ПП в пределах нормы (20*26 мм); дефект межжелудочковой перегородки 11 мм, стенки утолщены (МЖП 11 мм, ЗСЛЖ 8 мм); сократительная способность миокарда снижена (ФВ по Тейхольцу 58%, ФВ по Симпсону 50%); недостаточность митрального клапана 2 ст.*

- ЭКГ: резкое отклонение ЭОС влево, на фоне синусового ритма с ЧСС 94-105 уд/мин после коротких пауз по 0,80 сек регистрируются парные узловые сокращения с явлениями АВ-диссоциации, признаки гипертрофии миокарда левого желудочка на фоне позиционных особенностей сердца, блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса в сочетании с неполной блокадой правой ножки. Удлинение электрической систолы желудочков (QT) на 0,06-0,07 с. Выраженные нарушения процесса реполяризации в миокарде желудочков.

- Компьютерная томография грудного и брюшного отделов аорты: экстракардиальный кондуит не смещен, его стенки не утолщены, дефектов контрастирования и сужения просвета не выявлено. Двунаправленный кавапульмональный анастомоз проходим, диаметром до 21 мм. Системно-легочный анастомоз слева клипирован, контрастирования в его просвете не отмечено (тромбирование). Дефектов контрастирования верхней полой вены и плечеголовных стволов не отмечено. Жидкостного содержимого в плевральных и брюшной полостях, полости перикарда и забрюшинном пространстве не выявлено.

При оценке нутритивного статуса показателей Z-scores: масса тела/возраст 1,17, рост/возраст 1,31, ИМТ/возраст 0,65, что соответствовало среденевозрастным показателям.

Оценка фактического питания: суточный объем пищи 1000-1200 мл. Энергетическая ценность рациона составляла 2201 ккал (при норме 2900), белки 89 г (при норме 87 г), жиры 66 г (при норме 97 г), углеводы 304 г (при норме 421 г).

По результатам обследования и данных анамнеза поставлен диагноз «врожденный порок сердца: атрезия трикуспидального клапана, гипоплазия правого желудочка, дефект межжелудочковой перегородки, два дефекта межпредсердной перегородки, стеноз устья левой легочной артерии, пролапс митрального клапана с регургитацией 1ст, низкое расположение поперечной вены, дренирующейся в устье верхней полой вены. Состояние после наложения системно-легочного анастомоза слева, перевязки ствола ЛА и перевязки ОАП в 2006 г.; Состояние после наложения двунаправленного кавапульмонального анастомоза в 2007г., функционирующий анастомоз. Резидуальный шунт в области ствола ЛА, мелкие аорто-легочные коллатеральные артерии, артериальная гипоксемия. Состояние после операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита из «Гор-Текс №18», ушивание

клапанного кольца ЛА из просвета ЛА в условиях ИК и гипоксемии от 05.02.2009г. Несостоятельность швов на грудине и диастоз кожных швов от 18.02.09 г.
Недостаточность митрального клапана. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса в сочетании с блокадой передней ветви левой ножки п. Гиса. ХСН 2А ст. ФК II по NYHA».

Ребенку назначена комплексная терапия, включающая ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (каптоприл), бета-блокаторы (конкор), диуретики (диувер), калия и магния аспарагинат, пентоксифиллин.
При составлении лечебной диеты учитывали необходимое ограничение суточного объема жидкости до 800 мл/сут (2/3 от возрастной нормы), химический состав рациона (минимальное содержание жира), клинику дебюта БТЭ (частый жидкий стул, отеки, низкий уровень альбумина, общего белка в биохимическом анализе крови). Так как коррекция вышеуказанных изменений возможна только путем назначения лечебной диеты, ребенок был переведен на специализированную низкожировую бессолевую диету. В качестве дополнительного источника белка назначена высокобелковая высококалорийная смесь для энтерального питания «Нутриэн Стандарт» 400 мл/сут. Энергетическая ценность рациона составила 2621 ккал (при норме 2900 ккал), белки 130 г (при норме 87 г), жиры 60 г (при норме 97 г), углеводы 391 г (при норме 421 г). За время пребывания в отделении (2 недели) на фоне проводимого лечения и разработанной диетотерапии удалось добиться стабилизации состояния (повысился эмоциональный тонус, улучшился аппетит, стал более активным, тоны более звучные, купирован отечный синдром - уменьшилась окружность живота, не отмечалось пастозности лица и голеней, масса тела к моменту выписки 31.500 кг).

При катамнестическом наблюдении (в возрасте 9 лет 3 мес, 9 лет 9 мес) состояние пациента удовлетворительное, признаки белок-теряющей энтеропатии отсутствовали, терапия продолжена в прежнем объеме, при контроле биохимического анализа крови уровень общего белка повысился до 74 г/л (при норме 60-80), альбумина до 46 г/л (при норме 38-54), рисунок 5.3.2.

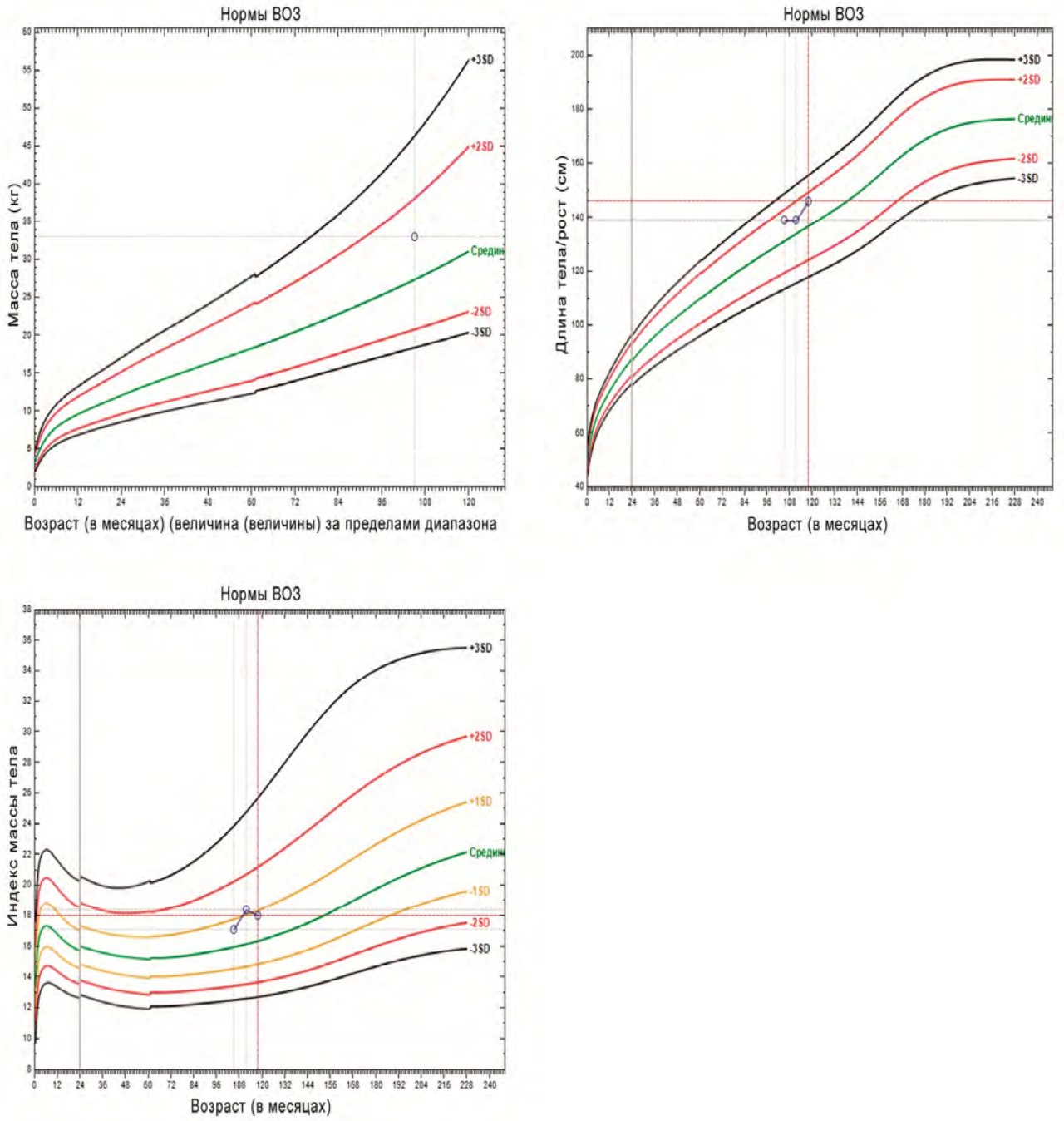
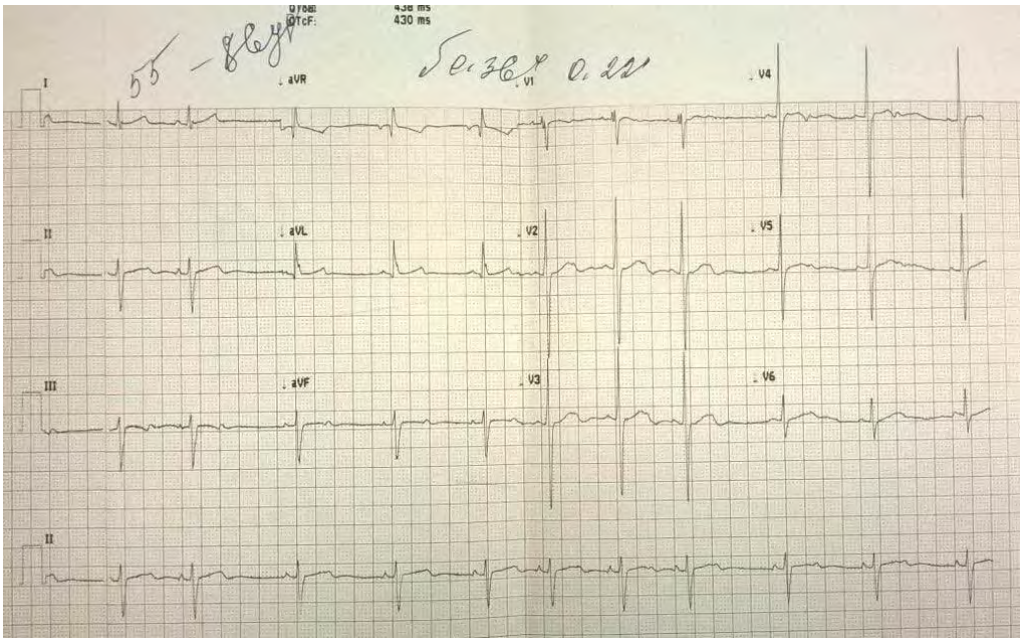


Рисунок 5.3.2. Динамика антропометрических показателей пациента К., (8 лет 9 мес., 9 лет 3 мес., 9 лет 9 мес.) в соответствии с нормами ВОЗ.

А)



Б)



Рисунок 5.3.2. ЭКГ (А) и рентгенография органов грудной клетки (Б) пациента К. при поступлении в клинику.

5.4. Динамика антропометрических показателей и структуры недостаточности питания на фоне разработанных лечебных диет.

Повторный анализ антропометрических показателей у обследованных детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца проведен через 6 месяцев от начала применения лечебных диет. Критерием для положительной оценки динамики антропометрических индексов и проводимой диетотерапии в целом служили изменения показателей Z-scores не менее чем на 0,25 SD.

При сравнении показателей Z-scores у наблюдаемых детей с кардиомиопатиями отмечено достоверное увеличение значений (до +0,81 SD) по показателям масса тела/рост и ИМТ/возраст (p=0,04 и p=0,02, соответственно) - таблица 5.4.1.

Таблица 5.4.1.

Распределение показателей физического развития (Z-scores) детей с кардиомиопатиями на фоне диетотерапии (Me; 25;75 квартиль)

Z-scores	Возраст	Кардиомиопатии					
		при поступлении в клинику (n = 87)			на фоне лечебного питания (n = 83)		
		25	Me	75	25	Me	75
масса тела/ рост*	1- 5 мес	-2,62	-1,42	-0,60	-	-	-
	6 - 11 мес	-2,34	-1,28	-0,14	-1,33	-1,33	0,50
	1-3 года	-0,93	0,19	1,07	-0,74	0,13	0,69
	3-4 года	-0,59	0,05	0,44	-0,84	0,07	1,02
масса тела/ возраст	1-5 мес	-1.9	-1.5	-0,67	-	-	-
	6 - 11 мес	-1.7	-0.73	-0.02	-1,51	-1,51	-1,51
	1-3 года	-0,31	0,36	0.88	-0,76	-0,16	0,41
	3-4 года	-0,75	-0,61	0.46	-1,24	-0,38	0,67
	5-11 лет	-1,04	-0,60	0.07	-1,39	-0,45	0,76
рост/ возраст	1-5 мес	-0,30	-0,24	0,96	-	-	-
	6 - 11 мес	-0,19	0,50	1,41	-1,05	-1,05	-1,05
	1-2 года	-0,55	0,19	0,85	-0,78	-0,08	0,60
	3-4 года	-0,19	-0,05	0,21	-0,97	-0,59	-0,11
	5-11 лет	-1,35	-0,79	-0,28	-1,27	-0,84	0,36

	> 12 лет	-0,97	-0,56	-0,15	-2,17	-1,57	-1,31
ИМТ/возраст**	1-5 мес	-2,72	-1,7	-1,0	-	-	-
	6 - 11 мес	-2,31	-1,45	-0,16	-1,26	-1,26	-1,26
	1-2 года	-0,96	0,39	1,13	-0,99	-0,14	0,99
	3-4 года	-0,58	0,03	0,39	-0,72	-0,05	1,07
	5-11 лет	-1,27	-0,36	0,16	-1,16	-0,45	0,44
	> 12 лет	-0,14	0,49	1,12	-2,06	-1,10	-0,50

* - p = 0,04; ** - p = 0,02

При сравнительной оценке показателей Z-scores у детей с врожденным пороками сердца в динамике отмечено статистически значимое увеличение средних значений (до +0,95 SD) по показателям масса тела/рост и ИМТ/возраст (p= 0,04 и p = 0,03 соответственно) - таблица 5.4.2.

Таблица 5.4.2.

Распределение показателей физического развития (Z-scores) детей с врожденными пороками сердца на фоне диетотерапии (Me; 25;75 квартиль)

Z-scores	Возраст	**Врожденные пороки сердца**					
		при поступлении в клинику (n = 66)			на фоне лечебного питания (n = 59)		
		25	Me	75	25	Me	75
масса тела/ рост*	1- 5 мес	-2.53	-2.18	-0.83	-	-	-
	6 - 11 мес	-2.28	-2.01	-1.42	-1,33	-1,33	-1,33
	1-3 года	-0,9	-0,16	0,46	-0,74	-0,13	0,69
	3-4 года	-0,83	-0,27	0.35	-0,84	-0,07	1,02
масса тела/ возраст	1-5 мес	-2,9	-2,76	-0,87	-	-	-
	6 - 11 мес	-3,16	-2,10	-0.66	-1,51	-1,51	-1,51
	1-3 года	-0,33	-0,09	0,29	-0,76	-0,16	0,41
	3-4 года	-1,02	-0,35	-0,04	-1,24	-0,38	0,67
	5-11 лет	-1,40	-0,37	0,29	-1,39	-0,45	0,76
рост/ возраст	1-5 мес	-1,81	-1,07	-0.70	-	-	-
	6 - 11 мес	-1,40	-0,92	0,53	-1,05	-1,05	-1,05
	1-2 года	-0,88	-0,08	0,42	-0,78	-0,08	0,60
	3-4 года	-0,60	-0,44	0.12	-0,97	-0,59	-0,11

	5-11 лет	-1,33	-0,87	-0,15	-1,27	-0,84	0,36
	> 12 лет	-2,63	-1,51	-1,26	-2,17	-1,57	-1,31
ИМТ/возраст**	1-5 мес	-2.79	-2.2	-1.4	-	-	-
	6 - 11 мес	-2.42	-2.22	-1.63	-1,26	-1,26	-1,26
	1-2 года	-0,50	0.01	0,61	-0,99	-0,14	0,99
	3-4 года	-0,84	-0,30	0,33	-0,72	-0,05	1,07
	5-11 лет	-0,74	-0,28	0,49	-1,16	-0,45	0,44

* - p = 0,04; ** - p = 0,03.

При оценке антропометрических индексов детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца и установленной недостаточностью питания, на фоне диетотерапии выявлено значительное статистически значимое их увеличение (p < 0,00) - таблица 5.4.3.

Таблица 5.4.3.

Динамика показателей физического развития детей с недостаточностью питания на фоне нутритивной поддержки (Me; 25;75 квартиль)

Z-scores	возраст	Пациенты с недостаточностью питания					
		при поступлении в клинику, n = 69			на фоне лечебного питания, n = 44		
		25	Me	75	25	Me	75
масса тела/рост	1-5 мес	-2,81	-1,98	-1,08	-	-	-
	6 - 11 мес	-2,47	-2,09	-1,73	-1,88	-1,47	-1,33
	1-2 года	-1,66	-1,47	-1,17	-1,59	-1,23	-1,06
	3-4 года	-1,38	-1,05	-0,76	-1,70	-1,60	-1,20
масса тела/возраст	1-5 мес	-2,76	-1,75	-1,20	-	-	-
	6 - 11 мес	-2,24	-1,8	-1,07	-1,51	-1,27	-0,85
	1-2 года	-1,89	-0,84	-0,58	-1,56	-1,28	-1,17
	3-4 года	-1,54	-1,24	-0,83	-1,47	-1,41	-1,08
	5-11 лет	-2,14	-1,50	-1,33	-1,76	-1,59	-1,29
рост/возраст	1-5 мес	-1,58	-0,57	0,83	-	-	-
	6 - 11 мес	-1,25	0,08	1,49	-2,25	-1,05	-0,42
	1-2 года	0,11	0,37	0,81	-1,35	-0,67	-0,27
	3-4 года	-1,31	-0,49	0,26	-0,70	-0,55	-0,51
	5-11 лет	-2,50	-1,42	-0,87	-1,59	-1,26	-0,89
	> 12 лет	-3,46	-2,35	-1,6	-2,63	-2,40	-1,71

ИМТ/возраст	1-5 мес	-2,94	-2,27	-1,36	-	-	-
	6 - 11 мес	-2,54	-2,22	-1,86	-1,98	-1,51	-1,26
	1-2 года	-1,76	-1,42	-1,29	-1,54	-1,21	-0,34
	3-4 года	-1,38	-1,08	-0,74	-1,65	-1,65	-1,21
	5-11 лет	-1,57	-1,33	-0,68	-1,60	-1,37	-1,17
	> 12 лет	-2,57	-2,22	-2,17	-2,40	-1,98	-1,46

В начале исследования острая или хроническая формы НП были выявлены у 69 (45%) из 153 обследованных больных. При повторной оценке нутритивного статуса недостаточность питания выявлялась уже у 44 (29%) детей, что на 16% меньше, чем в начале исследования ($p < 0,05$).

На рисунках 5.4.1. и 5.4.2. представлена динамика показателей Z-scores детей *первого года жизни* относительно данных при первичном обследовании. При поступлении в клинику было выявлено значительное смещение медиан Z-scores в сторону отрицательных величин в обеих группах (в том числе ниже -3 SD масса тела/возраст, ИМТ/возраст), что свидетельствовало о наличии острой, в том числе тяжелой недостаточности питания. Анализ антропометрических индексов по Z-scores на фоне разработанной нами диеты выявил выраженное их смещения вправо относительно средневозрастных значений.

Так, в группе *детей первого года жизни* с кардиомиопатиями отрицательные значения величин Z-scores масса тела/рост и ИМТ/возраст (от -3 до -1 SD) при включении в исследование были у 65% и 68% соответственно (в том числе по 14% по каждому показателю со значениями ниже -3 SD). При катамнестическом наблюдении (через 6 мес.) значения указанных показателей составили 29% и 31%, что в 2,2 раза меньше, при этом большинство детей имели легкую степень НП.

В группе больных грудного возраста с врожденными пороками сердца также уменьшилось число детей с отрицательными значениями Z-scores: масса тела/рост и ИМТ/возраст в диапазоне от -3 до -2SD при поступлении были установлены у 63% и у 69% соответственно, при этом у 13% больных эти показатели были в менее -3SD.

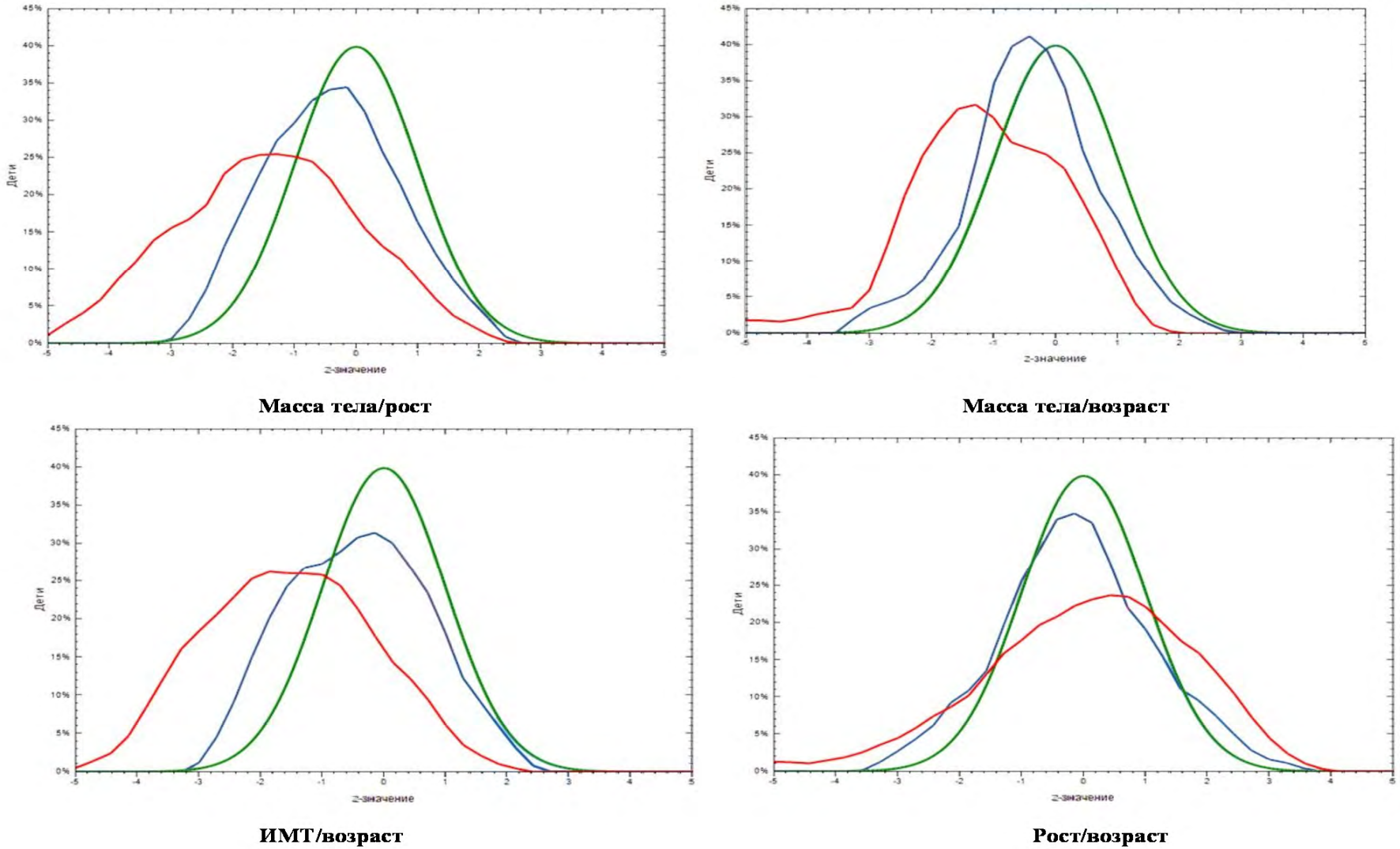
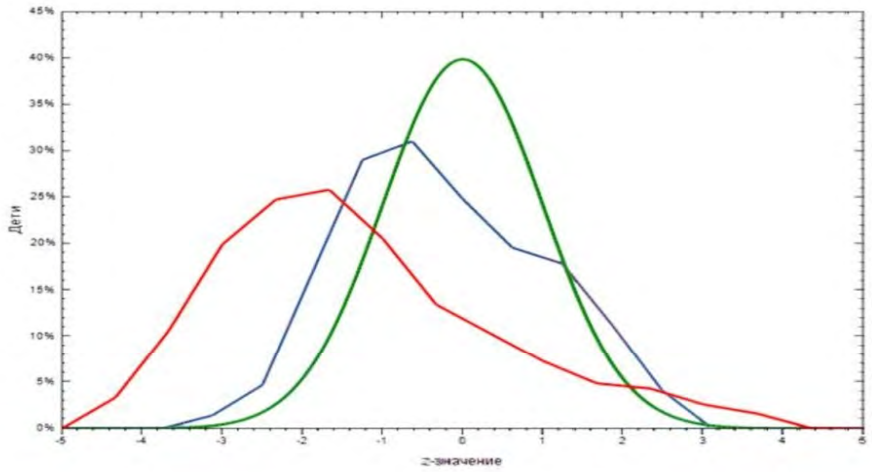
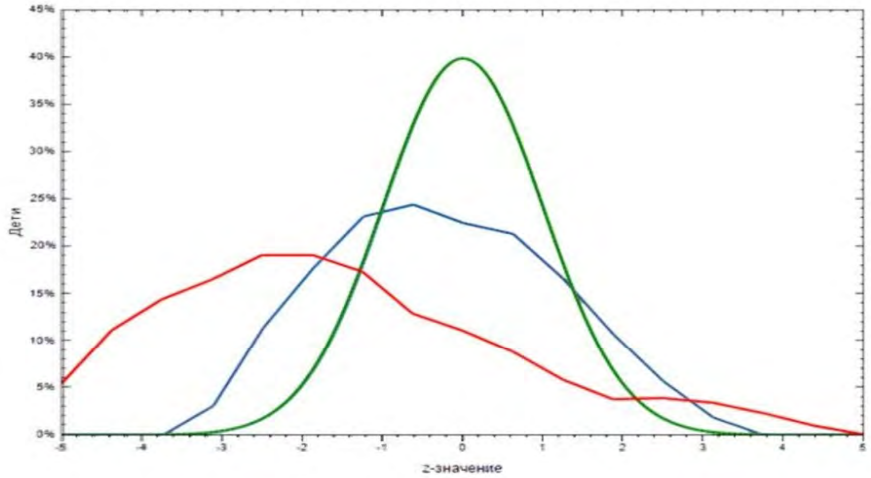


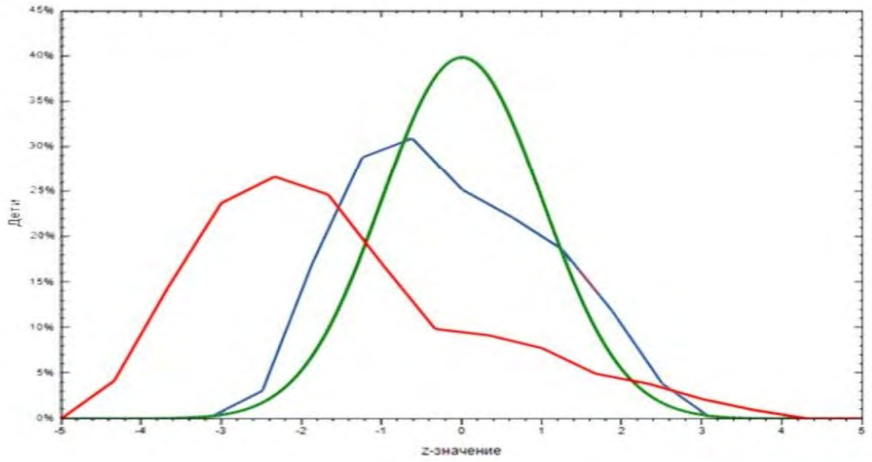
Рисунок 5.4.1. Динамика соматометрических показателей у больных первого года жизни с кардиомиопатиями (зеленым цветом обозначены показатели Z-scores - средневозрастные нормативы ВОЗ, красным - Z-scores при поступлении, синим Z-scores на фоне диетологического лечения).



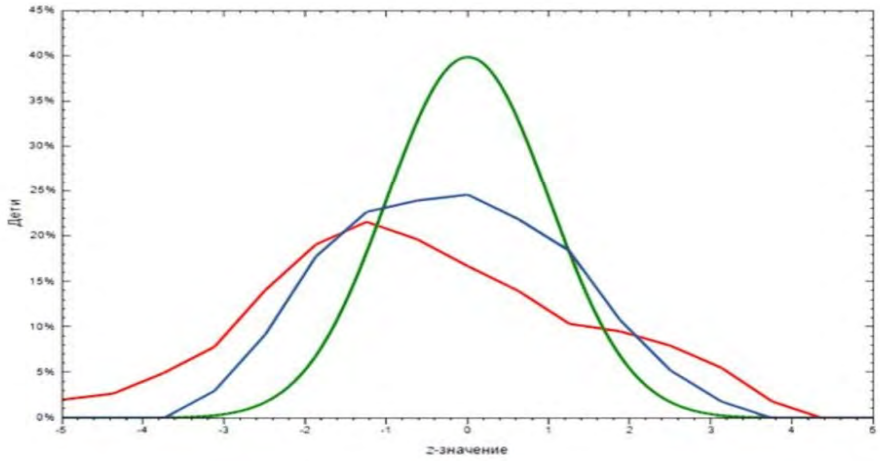
Масса тела/рост



Масса тела/рост



ИМТ/возраст



Рост/возраст

Рисунок 5.4.2. Динамика соматометрических показателей у больных первого года жизни с врожденными пороками сердца (зеленым цветом обозначены показатели Z-scores - средневозрастные нормативы ВОЗ, красным - Z-scores при поступлении, синим Z-scores на фоне диетологического лечения)

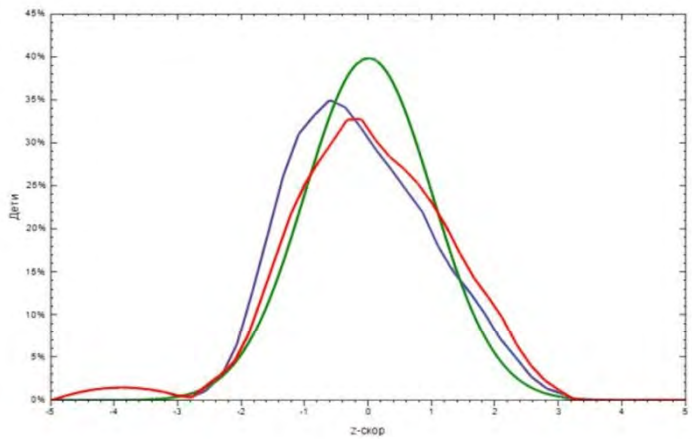
На фоне диетотерапии число детей с отрицательными индексами Z-scores масса тела/рост и ИМТ/возраст снизилось до 25% и 31%, соответственно. Значений Z-scores ниже -3 SD не отмечено ни в группе детей с кардиомиопатиями, ни в группе детей с врожденными пороками сердца. Показатель Z-score рост/возраст был отрицательным (< -2SD) у 31% в I группе и у 7% во II группе, что указывало на сохраняющуюся задержку роста.

На рисунках 5.4.3. и 5.4.4. представлена динамика показателей Z-scores детей старше 1 года относительно данных при первичном обследовании.

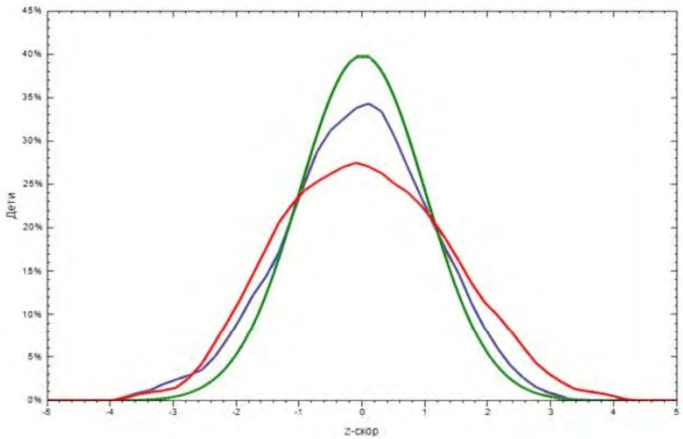
При поступлении в клинику 17% детей *старше 1 года* с кардиомиопатиями имели Z-scores < -2SD (в т.ч. 2% пациентов < -3SD) по показателю масса тела/возраст и 25% пациентов (в т.ч. 4% больных < -3SD) по показателю ИМТ/возраст.

На фоне применения лечебных диет отмечено снижение числа больных с низкими показателями Z-scores: ИМТ/возраст до 19%, при этом 17% имели Z-score < -1SD, что указывало на легкую степень острой НП. Увеличилось число детей с отрицательными значениями Z-scores масса тела/возраст < -1SD до 19%. Важно отметить, что у наблюдаемых больных не выявлено значений Z-scores <-2SD, что свидетельствует об адекватном физическом развитии по классификации ВОЗ. При оценке Z-scores рост/возраст (< -2SD) при поступлении в клинику задержка роста была установлена у 4% детей, на фоне лечения – у 2% больных.

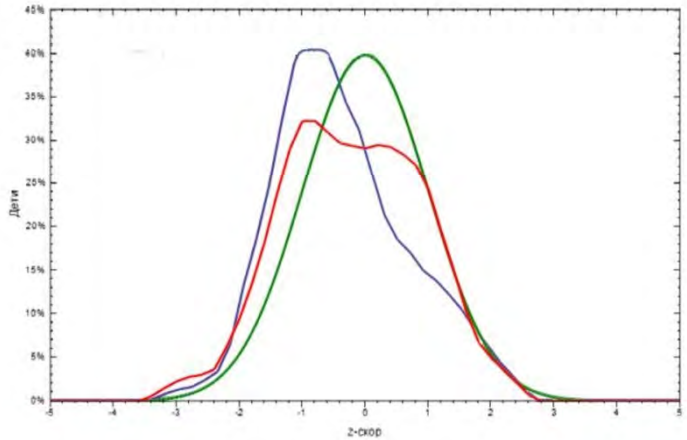
В группе детей с врожденными пороками сердца при первичном обследовании показатели Z-scores масса тела/возраст <-2SD были у 31% (из них 7% < -3SD) больных, на фоне лечения – у 28% пациентов. По показателю Z-scores ИМТ/возраст в начале исследования 21% детей имел значения Z-scores <-1SD (из них у 7% отмечалась умеренная степень НП), на фоне лечения - 24% пациентов, среди которых только у 2% больных диагностирована умеренная степень НП. Тяжелой степени НП не отмечено. На фоне лечения число детей по показателю Z-scores рост/возраст <-2SD уменьшилось с 17% до 7%.



Масса тела/возраст



ИМТ/возраст



Рост/возраст

Рисунок 5.4.3.Динамика антропометрических показателей у больных старше 1 года с кардиомиопатиями (зеленым цветом обозначены показатели Z-scores - средневозрастные нормативы ВОЗ, красным - Z-scores при поступлении, синим - Z-scores на фоне диетотерапии)

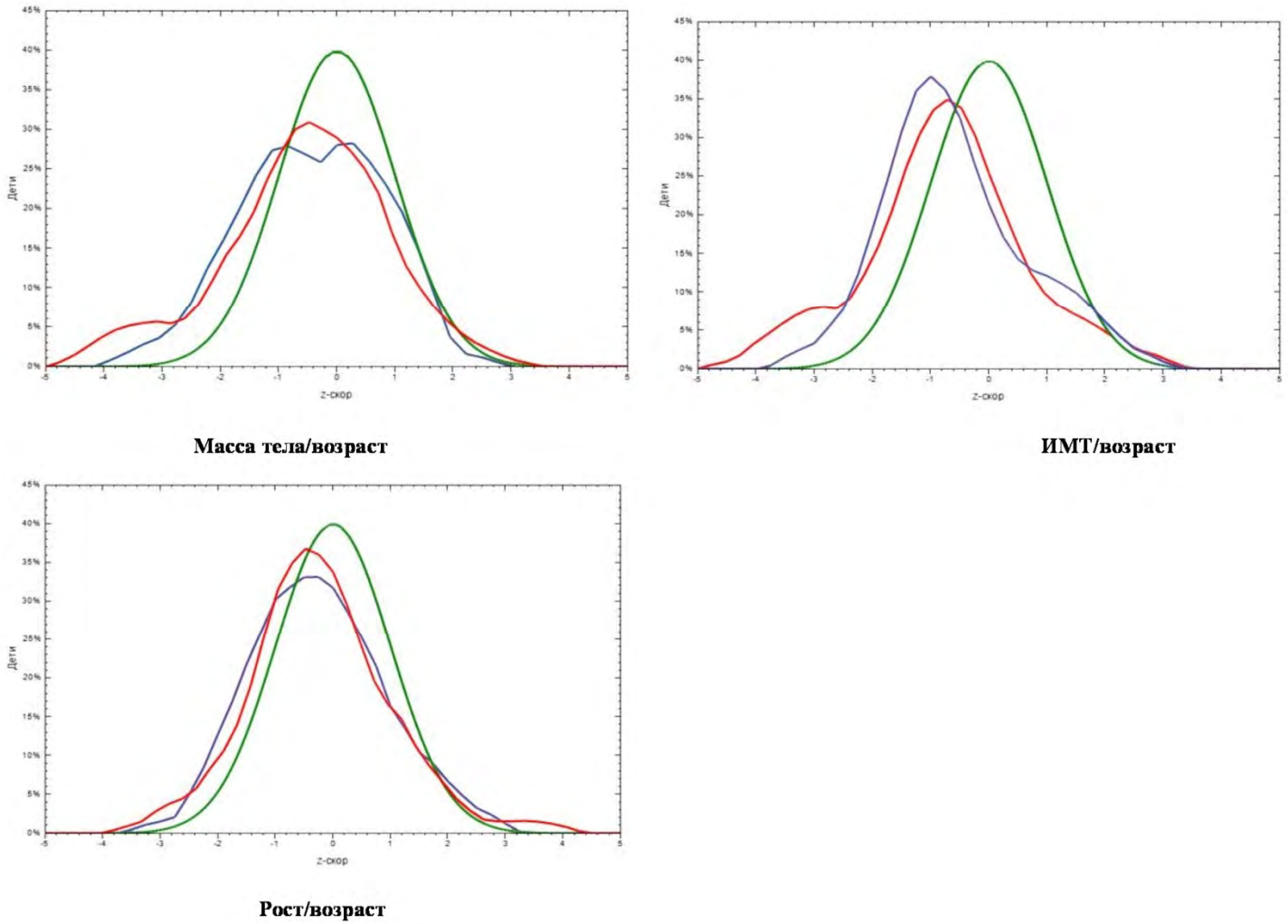
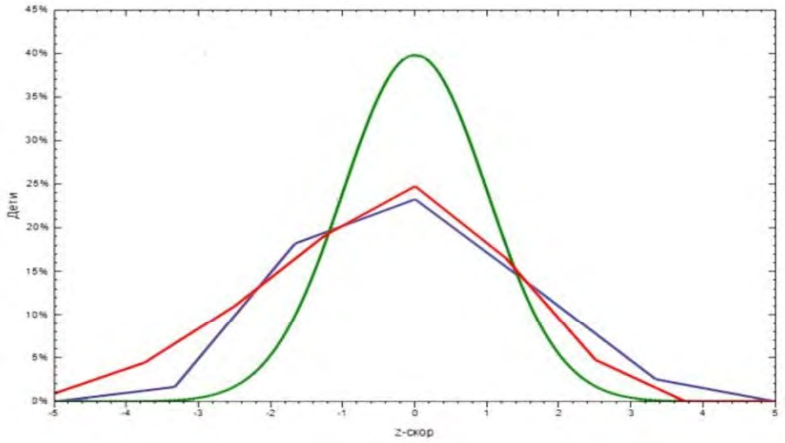
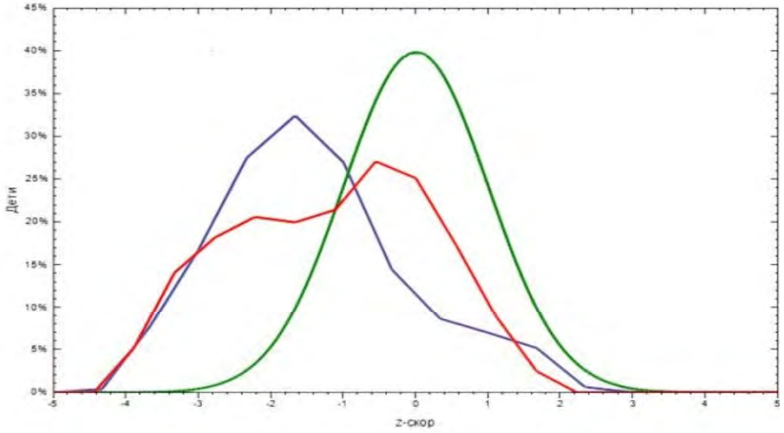


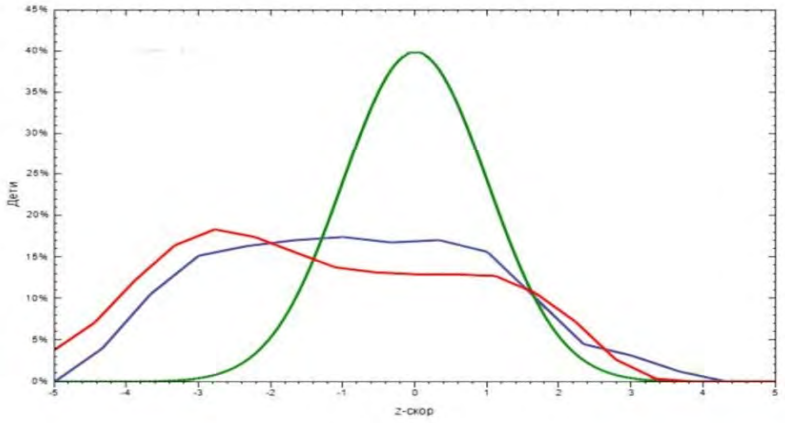
Рисунок 5.4.4. Динамика антропометрических показателей у больных старше 1 года с врожденными пороками сердца (зеленым цветом обозначены показатели Z-scores - средневозрастные нормативы ВОЗ, красным - Z-scores при поступлении, синим - Z-scores на фоне диетотерапии)



Масса тела/возраст



ИМТ/возраст



Рост/возраст

Рисунок 5.4.5. Динамика антропометрических показателей у больных с врожденными пороками сердца после операции по Фонтену (зеленым цветом обозначены показатели Z-scores - средневозрастные нормативы ВОЗ, красным - Z-scores при поступлении, синим - Z-scores на фоне диетотерапии).

На рисунке 5.4.5. представлена динамика показателей Z-scores детей с врожденными пороками сердца, которым была проведена операция по Фонтену, относительно данных при первичном обследовании. В этой группе пациентов также отмечена некоторая положительная динамика в виде увеличения роста у 1 ребенка. Однако, при оценке структуры НП выраженной динамики отмечено не было в связи с тяжестью основного заболевания.

Проведен анализ структуры недостаточности питания у детей в зависимости от нозологической формы заболевания на фоне проводимой диетотерапии (рисунок 5.4.6.).

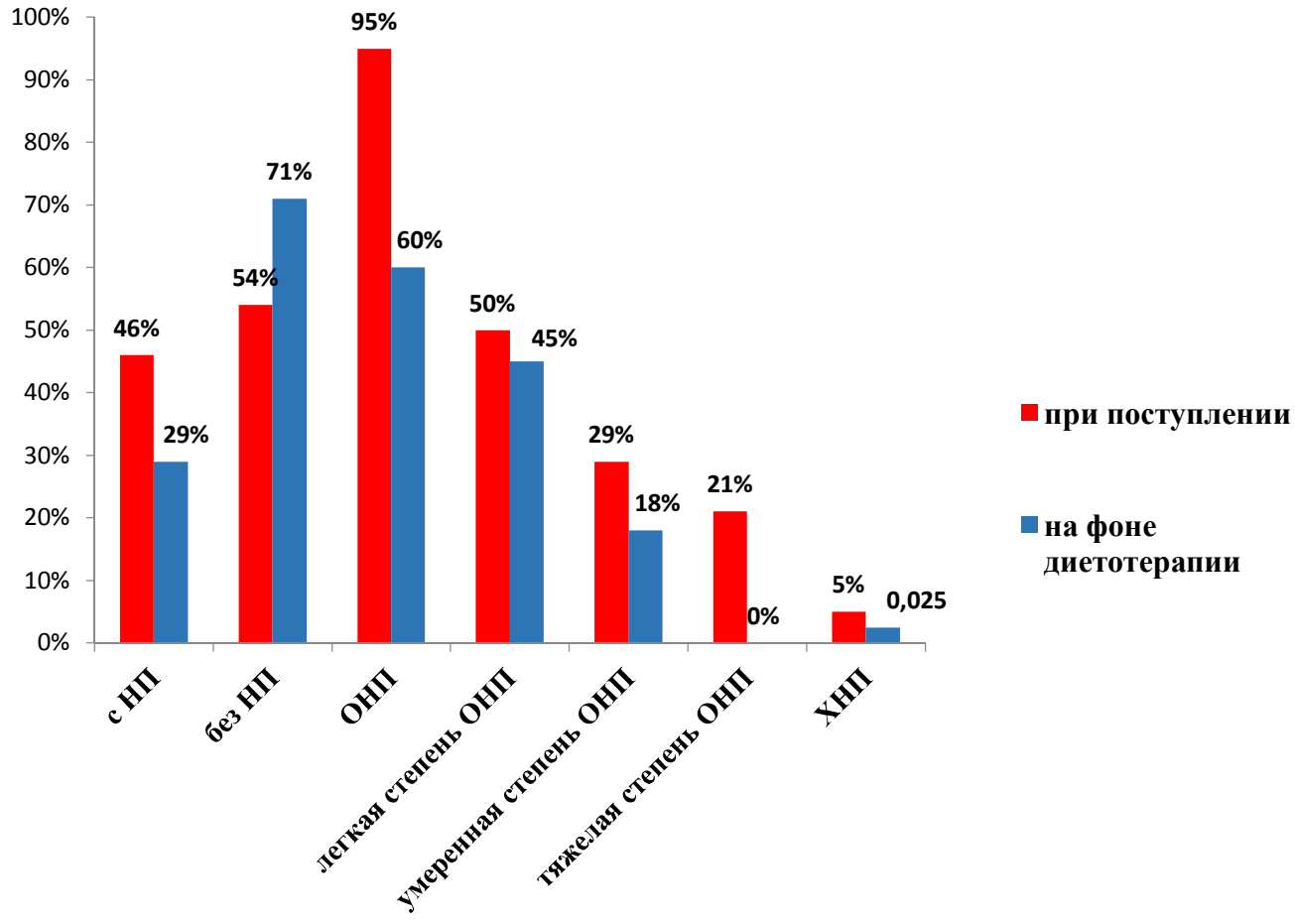


Рисунок 5.4.6. Изменение структуры недостаточности питания у больных с кардиомиопатиями на фоне проводимой диетотерапии.

При поступлении в клинику у 40 (46%) больных с кардиомиопатиями была выявлена недостаточность питания - острая форма НП установлена у 38 (95%) и хроническая НП у 2 (5%) детей. В структуре ОНП при поступлении 19 (50%) пациентов имели легкую степень НП, 11 (29%) – умеренную степень и 8 (21%) – тяжелую степень НП. На фоне проводимого лечения тяжелая НП не выявлялась ($p<0,05$), у 15% детей нормализовался нутритивный статус ($p<0,05$), у подавляющего большинства детей (71%) имелась легкая степень НП. Число детей с хронической недостаточностью питания уменьшилось в 1,2 раза.

Аналогичная положительная динамика отмечена и у больных с врожденными пороками сердца: купировалась тяжелая острая НП, за счет чего возросло число детей с легкой степенью НП с 32 до 63%. Число пациентов с хронической формой НП снизилось в 2 раза (с 34% до 17%). Недостаточность питания была устранена у 34% пациентов (рисунок 5.4.7).

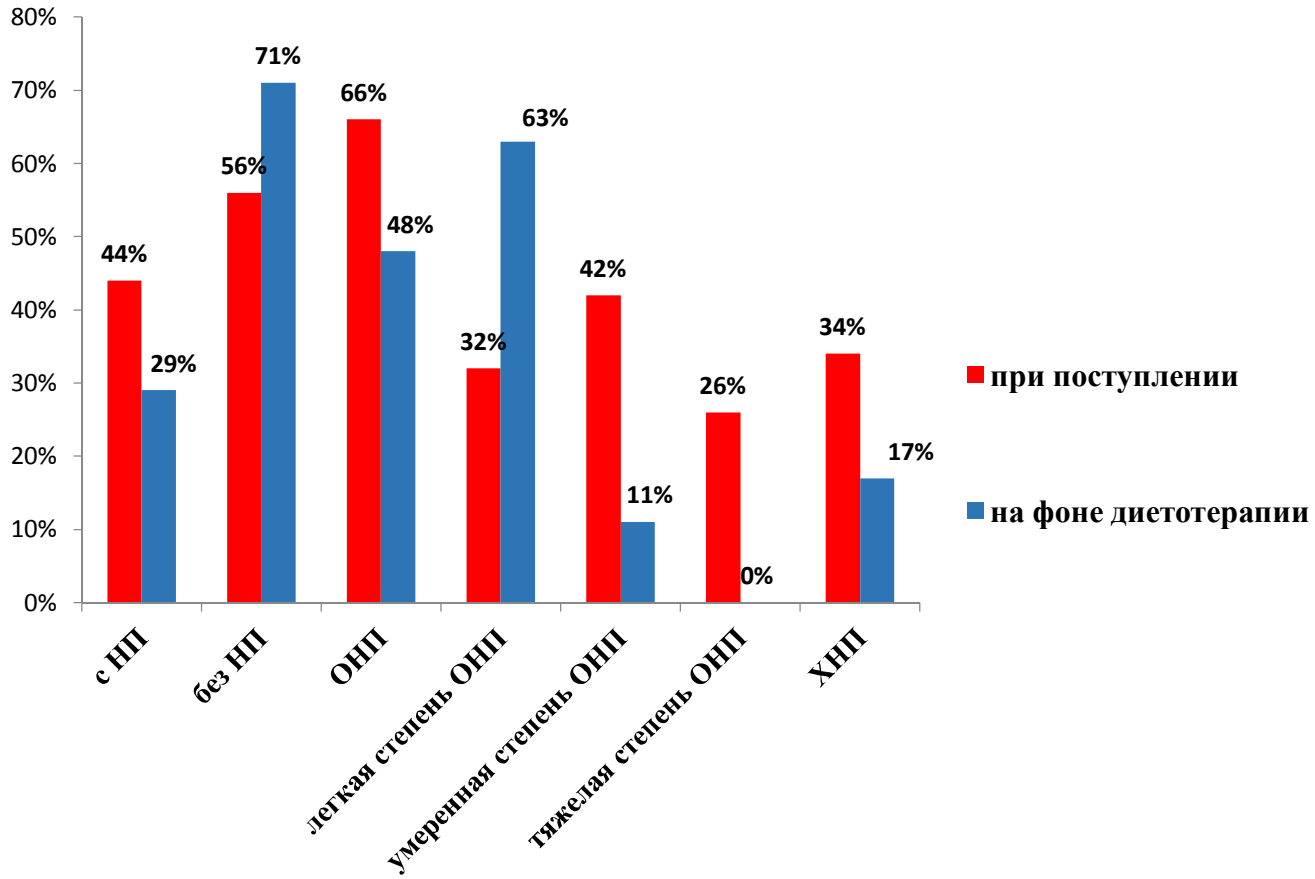


Рисунок 5.4.7. Изменение структуры недостаточности питания у больных с врожденными пороками сердца на фоне проводимой диетотерапии.

В ходе работы было проанализировано изменение частоты встречаемости недостаточности питания у наблюдаемых пациентов в зависимости от фенотипов кардиологического заболевания при первичном обследовании и на фоне проводимой диетотерапии (таблица 5.4.5).

Установлено, что число детей в группе с дилатационным фенотипом КМП с острой НП сократилось в 1,8 раза (с 83 до 47%), с хронической НП - в 2,5 раза (с 17 до 6%) ($p<0,05$). Удалось купировать тяжелую степень острой НП у 6 (24%) детей, а у 14 (47%) пациентов нормализовать нутритивный статус ($p<0,05$). Значимой динамики подгруппах с рестриктивным и гипертрофическим фенотипами КМП не отмечено, в связи с фенотипическими особенностями заболеваний.

У больных с ВПС отмечено уменьшение (на 38%) числа пациентов с недостаточностью питания. Изменилась структура острой НП: полностью купирована тяжелая степень НП, значительно (в 3 раза) уменьшилась умеренная степень острой НП ($p < 0,05$); частота встречаемости хронической НП сократилась в 4,6 раза (таблица 5.4.5).

При проведении корреляционного анализа установлена прямая связь между тяжестью течения ХСН и наличием хронической недостаточности питания у детей с ВПС ($r = 0,04$, $p = 0,01$). Комплексное лечение с использованием диетотерапии позволило купировать симптомы ХСН 2Б ст. у 28 (18%) детей, при этом увеличилось число детей с 1 ст. ХСН на 19 (12%), с 2А ст. – на 9 (6%) ($p = 0,01$).

5.5. Динамика показателей белкового обмена на фоне проводимой диетотерапии.

При оценке показателей белкового обмена у детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца, не осложненными БТЭ, через 6 месяцев от начала диетотерапии не получено значимых изменений. Уровни всех изучаемых показателей (общий белок, альбумин, преальбумин, соматомедин-С, трансферрин,

Таблица 5.4.5.

Динамика структуры недостаточности питания у детей с заболеваниями сердца на фоне диетотерапии

Недостаточность питания	Кардиомиопатии, n = 40						Врожденные пороки сердца, n = 29			
	ДКМП, n = 30 (75%)		РКМП, n = 6 (15%)		ГКМП, n = 4 (10%)		ВПС, n = 24 (83%)		ВПС после операции Фонтена, n = 5 (17%)	
	1*	2**	1	2	1	2	1	2	1	2
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
Отсутствие признаков НП	-	14 (35%)	-	1 (2,5%)	-	-	-	9 (31%)		1 (4%)
Острая форма НП	***30 (75%)***	***16 (40%)***	***5 (12,5%)***	***5 (12,5%)***	***3 (7,5%)***	***3 (7,5%)***	***18 (62%)***	***13 (45%)***	***1 (3%)***	***1 (3%)***
Легкая	12 (40%)	10 (63%)	4 (80%)	4 (80%)	3 (100%)	3 (100%)	6 (33%)	11 (85%)	-	1 (100%)
Умеренная	10 (33%)	6 (37%)	1 (20%)	1 (20%)	-	-	7 (39%)	2 (15%)	1 (100%)	-
Тяжелая	8 (27%)	-		-	-	-	5 (28%)	-	-	-
Хроническая форма НП	***-***	***-***	***1 (2,5%)***	***-***	***1 (2,5%)***	***1 (2,5%)***	***6 (21%)***	***2 (7%)***	***4 (14%)***	***3 (10%)***

1 - при поступлении; 2 - в динамике

$p < 0,05$ - достоверность различий внутри подгруппы ДКМП с острой формой НП;

$p < 0,05$ - достоверность различий внутри подгруппы ВПС с острой формой НП

С-реактивный белок) сохранялись в пределах референсных значений (таблица 5.5.1.).

У детей с недостаточностью питания, развившейся у больных с ВПС после операции Фонтена, осложненной белок-теряющей энтеропатией, на фоне использования высокобелковой низкожировой бессолевой диеты удалось добиться улучшения показателей белкового обмена. Так, концентрация общего белка и альбумина в сыворотке крови достоверно повысилась с 32 до 74 г/л и с 14 до 37 г/л соответственно ($p < 0,05$), таблица 5.5.2.

Таким образом, у пациентов с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца своевременная адекватная коррекция недостаточности питания с использованием лечебных диет, включающих современные специализированные высокобелковые высококалорийные продукты энтерального питания, обогащенные витаминами и минеральными веществами позволяет добиться значимой положительной динамики показателей, характеризующих физическое развитие, в том числе и нормализации нутритивного статуса, а также улучшения общего состояния ребенка, его самочувствия, улучшения трофики и тургора тканей.

Таблица 5.5.2.

Динамика показателей белкового обмена у больных с ВПС после операции Фонтена на фоне диетотерапии

Пациенты	Показатели					
	О. белок, г/л		Реф. значения	Альбумин, г/л		Реф. значения
	до	после		до	после	
Пациенты с белок-теряющей энтеропатией (n = 5)						
1	32	38	60-80	17	20	32-45
2	38	69	60-80	17	37	32-45
3	55	74	60-80	31	46	32-45
4	35	41	60-80	14	17	32-45
5	33	38	60-80	14	18	32-45
Пациенты без белок-теряющей энтеропатии (n = 3)						
6	70	70	60-80	40	40	32-45
7	67	69	60-80	40	41	32-45
8	73	69	60-80	47	46	32-45

Таблица 5.5.1.

Показатели белкового обмена у детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца на фоне диетотерапии.

Показатель		Кардиомиопатии, n = 83						Врожденные пороки сердца, n = 59			
		ДКМП, n = 53		РКМП, n = 7		ГКМП, n = 23		без БТЭ, n = 54		С БТЭ, n = 5	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Общий белок, г/л	норма	53	100	7	100	22	96	54	100	3	60
	снижено	-	-	-	-	-	-	-	-	2	40
	повышено	-	-	-	-	1	4	-	-	-	-
Альбумин, г/л	норма	53	100	7	100	23	100	51	94	4	80
	снижено	-	-	-	-	-	-	2	4	1	20
	повышено	-	-	-	-	-	-	1	2	-	-
Преальбумин, мг/л	норма	53	100	7	100	23	100	53	98	5	100
	снижено	-	-	-	-	-	-	1	2	-	-
	повышено	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Соматомедин-С, нг/мл	норма	47	88	7	100	21	92	50	93	-	-
	снижено	4	8	-	-	1	4	-	-	-	-
	повышено	2	4	-	-	1	4	4	7	-	-
Трансферрин, мг/дл	норма	52	98	7	100	21	91	53	98	5	100
	снижено	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	повышено	1	2	-	-	2	9	1	2	-	-
С-РБ, мг/л	норма	53	100	7	100	23	100	54	100	5	100
	снижено	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	повышено										

Глава 6. ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

Прогностически важным фактором успешного лечения больных с хронической сердечной недостаточностью является эффективная коррекция недостаточности питания, так как у пациентов с ХСН она часто остается незамеченной до развития выраженных нарушений нутритивного статуса. При этом ранняя диагностика, патогенетическое лечение ХСН и коррекция сопутствующей недостаточности питания могут значительно повлиять на течение и прогноз заболевания.

В связи с актуальностью данной проблемы нами впервые у детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца, осложненными ХСН, была проведена комплексная оценка нутритивного статуса, включавшая анализ антропометрических индексов, биохимических показателей и фактического питания.

Обследовано 153 ребенка в возрасте от 1 месяца до 16 лет с хронической сердечной недостаточностью: 87 (56,8%) пациентов с кардиомиопатиями (I группа) и 66 (43,2%) больных 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.

Важно отметить, что 30 (45%) больных II группы были направлены в кардиологическое отделение ФГАУ «НЦЗД» Минздрава России с диагнозом «дилатационная кардиомиопатия». Однако в процессе комплексного обследования этим пациентам диагноз был изменен на «врожденный порок сердца» и после стабилизации их состояния на фоне медикаментозной терапии и нутритивной поддержки больные переводились в кардиохирургический стационар для оперативного лечения. Относительно большая группа пациентов (n=36, 55%) находилась на обследовании и лечении после проведенной коррекции врожденного порока сердца в связи с развившейся хронической сердечной недостаточностью через различные сроки после оперативного вмешательства (от 3 месяцев до 5 лет).

Анализ гендерного соотношения показал, что среди больных преобладали девочки – 83 (54,2%), мальчиков было 70 (45,8%). Большинство детей (n = 128, 84%) были госпитализированы впервые, 25 (16%) – повторно.

Из общего числа наблюдаемых детей 48 (31%) пациентов были в возрасте до 1 года, из которых 31 ребенок с ДКМП, 2 пациента с ГКМП и 15 детей с ВПС.

При поступлении в клинику основными жалобами пациентов с ХСН являлись: повышенная утомляемость, снижение активности, одышка при минимальных нагрузках, в том числе во время приема пищи, длительные перерывы во время кормления у грудных детей, сниженный аппетит, значительная задержка физического развития.

Общее состояние большинства (n = 100, 65%) больных было расценено как средне-тяжелое, тяжелое - установлено у 34 (22%) пациентов, только 19 (13%) детей находились в удовлетворительном состоянии.

При клиническом осмотре у большинства пациентов с КМП (87%) и ВПС (74%) отмечался периоральный и периорбитальный цианоз. Деформация грудной клетки по типу сердечного горба выявлена у 57% и 62% пациентов, расширение границ относительной тупости сердца - у 82% больных и подавляющего большинства (92%) детей (соответственно при КМП и ВПС). Патологические

сердечные шумы выслушивались у всех пациентов, тахикардия и тахипноэ отмечались у 28% и у 31% больных с кардиомиопатиями соответственно.

У 5 пациентов с ВПС после операции Фонтена помимо хронической сердечной недостаточности 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.

В соответствии с задачами исследования у всех детей через 6 месяцев от начала проведения диетотерапии были оценены антропометрические индексы.

Анализ результатов исследования показал, что при поступлении в клинику из 48 пациентов 1 года жизни у 37 (77%) диагностирована недостаточность питания. Острая недостаточность питания была выявлена у 26 (70%) больных с КМП, из них у 9 (35%) диагностирована легкая степень, у 10 (38%) - умеренная степень, у 7 (27%) – тяжелая степень.

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 кардиомиопатиями и 18 (56%) с врожденными пороками сердца.

В группе КМП острая недостаточность питания отмечена у 12 (85%) пациентов, из них легкая степень у 10 (83%), умеренная степень – у 1 (8%), тяжелая степень – у 1 (8%), хроническая форма НП – у 2 (14%) больных.

Учитывая, что тяжесть состояния и исход заболевания у детей с кардиомиопатиями обусловлены особенностями гемодинамики определенного фенотипа, проведена оценка нутритивного статуса с учетом фенотипа КМП. Так,

из 54 детей с дилатационным фенотипом КМП острая недостаточность питания выявлена у 30 (56%) больных, из них - легкая степень у 12 (40%), умеренная степень у 10 (33%), тяжелая степень у 8 (27%). Хроническая форма НП в данной подгруппе больных не отмечена.

В подгруппе пациентов с рестриктивным фенотипом КМП (n=9) недостаточность питания диагностирована у 6 (67%) детей, из них острая форма установлена у 5 (83%), хроническая – 1 (17%) пациента. При оценке степени тяжести острой НП легкая степень установлена у 4 (80%) больных, умеренная степень – у 1 (20%) ребенка. Хроническая форма НП отмечена у 1 (11%).

Из 24 пациентов с гипертрофическим фенотипом КМП легкая степень острой недостаточности питания выявлена у 4 (17%) детей. Хроническая форма НП диагностирована у 1 (4%) ребенка.

В группе с ВПС (n = 58) острая форма недостаточности питания выявлена у 18 (31%) детей, среди которых с легкой степенью было 6 (33%) пациентов, с умеренной степенью – 7 (39%), с тяжелой степенью - 5 (28%). Хроническая форма НП отмечена у 6 (10%) больных.

При оценке физического развития детей с ВПС после операции по методу Фонтена (n = 8) НП диагностирована у 5 (62,5%) пациентов, она носила хронический характер у 4 (80%) больных (Z-score рост/возраст в диапазоне от -2,24 до -4,11), острая НП умеренной степени выявлена у 1 (20%) ребенка.

Таким образом, недостаточность питания была диагностирована у 69 (45%) обследованных пациентов, 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.

Важно отметить, что 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 [50, 98, 109].

При анализе показателей, характеризующих белковый обмен (общий белок, альбумин, преальбумин, соматомедин-С, С-реактивный белок, инсулиноподобный фактор роста 1) выраженные нарушения были диагностированы только у больных с ВПС после операции Фонтена, осложненной белок-теряющей энтеропатией, в виде снижения 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. У остальных пациентов с ХСН указанные показатели находились в пределах референсных значений, в единичных случаях (по 1-3% больных) отмечено как незначительное снижение, так и повышение концентраций изучаемых белков.

Таким образом, у детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца, изучаемые биохимические показатели не отражают тяжесть недостаточности питания и не могут служить маркерами для оценки нутритивного статуса, что согласуется с данными ранее проведенных исследований о том, что изменение в сыворотке крови концентрации таких белков, как альбумин, преальбумин, трансферрин, характеризует наличие воспалительного процесса, но не отражает тяжести недостаточности питания [88, 98].

Исключение составляют пациенты с ВПС после операции по методу Фонтена, так как на основании уровня общего белка и альбумина у этих больных диагностируется белок-теряющая энтеропатия, определяется тяжесть состояния, форма недостаточности питания и контролируется эффективность её лечения.

При анализе фактического питания с использованием компьютерной программы «1С Питание» у всех пациентов были выявлены качественные и количественные нарушения состава рациона, что приводило к дефициту основных

пищевых веществ (белков, жиров и углеводов), энергии, витаминов и минеральных веществ.

Анализ содержания макро- и микронутриентов в рационах питания детей первого года жизни показал значительное снижение уровня основных нутриентов и энергии, а также отдельных витаминов и минеральных веществ.

Отклонения в химическом составе суточных рационов от норм физиологических потребностей были характерны для детей грудного возраста как с КМП, так и с 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/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/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).

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.

При анализе микронутриентного состава рационов у всех пациентов с недостаточностью питания 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%).

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 пищи 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 хронической сердечной недостаточностью 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.

Применение разработанных диет 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%.

Динамика показателей Z-scores детей первого года жизни с кардиомиопатиями указывала на уменьшение числа детей с резко отрицательными показателями на фоне коррекции питания. Так, значения величин Z-scores (от -3 SD до -1SD) масса тела/рост и ИМТ/возраст отмечались уже у 25% и 37% пациентов соответственно, что было в 2 раза реже, чем при первичном обследовании.

В группе с ВПС также в 2 раза уменьшилось число пациентов со значениями Z-scores (от -3 SD до -1SD) масса тела/рост и ИМТ/возраст до 32% и у 31% соответственно. Показатель Z-score рост/возраст (от -2SD) был у 23% в I группе пациентов и у 31% во II группе больных, что указывало на сохраняющуюся задержку роста.

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, физиологически полноценную по содержанию основных нутриентов и энергии, с исключением сильных раздражителей пищеварительной секреции и стимуляторов желчевыделения, с повышенным содержанием липотропных веществ.

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. По ассортименту продуктов и блюд лечебная диета была разнообразной и включала молочные каши, кисломолочные напитки, творог, мясные, рыбные и овощные блюда, макаронные и кондитерские изделия, сливочные и растительные масла. 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.

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: «Педиашур 1,5», «Нутрини Энергия», «Ресурс 2.0 Файбер», «Нутриэн Стандарт» в объеме 200-400 мл/сутки, в зависимости от возраста ребенка, обогащенные витаминами и минеральными веществами (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 1 варианте диеты №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.

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).

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 с целью предупреждения или уменьшения проявлений энтеропатии. В зависимости от наличия или отсутствия клиники энтеропатии разработаны и использованы 2 варианта рационов (вариант А и вариант Б) на основе базисной диеты №5.

Вариант А - лечебная низкожировая бессолевая диета была предназначена для больных без клиники белок-теряющей энтеропатии. Помимо натуральных продуктов, рацион включал жировой модуль, 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 диета с добавлением к блюдам из натуральных продуктов отечественной специализированной высокобелковой высококалорийной смеси для энтерального питания «Нутриэн Стандарт», содержащей 50% среднецепочечных триглицеридов. Этот вариант назначался пациентам с развившейся белок-теряющей энтеропатией. Вариант Б лечебной диеты превышал норму физиологического потребления белка в зависимости от возраста на 64-85%, содержал сниженную квоту жира (на 30%). Количество углеводов и энергетическая ценность рациона были близки к НФП.

Высокий уровень белка в варианте Б рассматривался нами как положительный фактор, позволявший повысить потребление белка детьми и снизить проявления белок-теряющей энтеропатии. Важно отметить, что специализированную диету с включением продукта энтерального питания «Нутриэн Стандарт» или специализированного жирового модуля «Ликвиджен»

все пациенты охотно принимали, аллергических и диспепсических явлений не отмечено.

Кроме того, на фоне лечебной высокобелковой низкожировой бессолевой диеты с включением специализированной смеси для энтерального питания, обогащенной витаминами и минеральными веществами удалось сбалансировать микронутриентный состав рациона.

Всем пациентам удалось купировать клинические проявления белок-теряющей энтеропатии, однако в связи с тяжестью их состояния после операции Фонтена и коротким периодом наблюдения (6 месяцев) хроническая недостаточность питания сохранялась.

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%), $p < 0,05$.

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.

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 ($r = 0,4$, $p = 0,00$).

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.

В конечном итоге комплексное лечение пациентов с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца, осложненными хронической сердечной недостаточностью с включением разработанных лечебных диет позволило не только уменьшить проявления хронической сердечной недостаточности, но и заметно улучшить общее состояние, самочувствие детей, повысить их аппетит, эмоциональную и двигательную активность.

Накопленный нами опыт по оценке и коррекции нутритивного статуса у пациентов с хронической сердечной недостаточностью и недостаточностью питания послужил основанием для разработки алгоритмов оценки физического развития и коррекции НП у детей различного возраста (рис. 1, 2, 3), что позволило повысить качество лечения данной категории пациентов и снизить риск развития возможных осложнений.

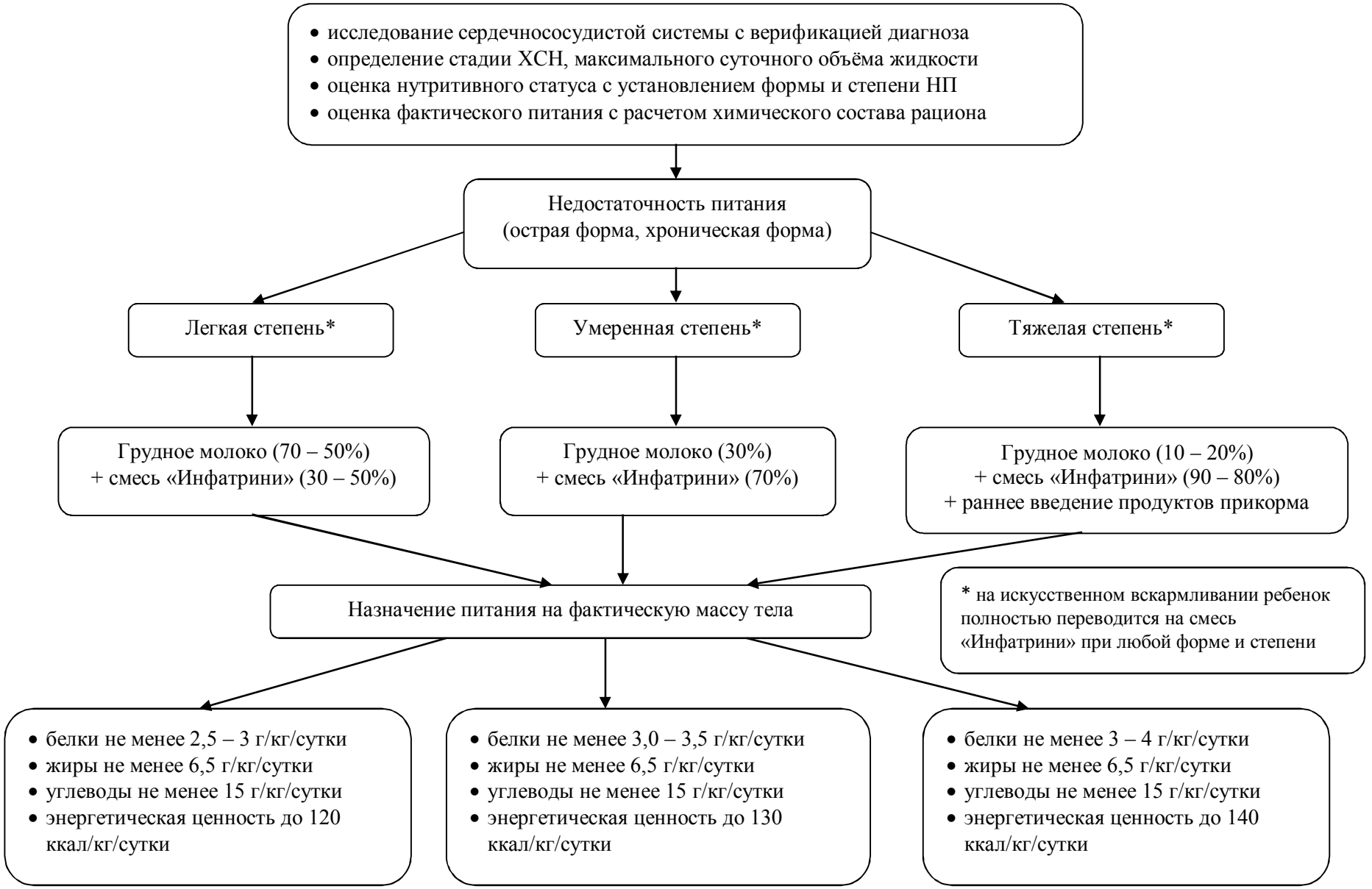


Рисунок 1. Алгоритм оценки нутритивного статуса и его коррекции у детей 1 года жизни с хронической сердечной недостаточностью

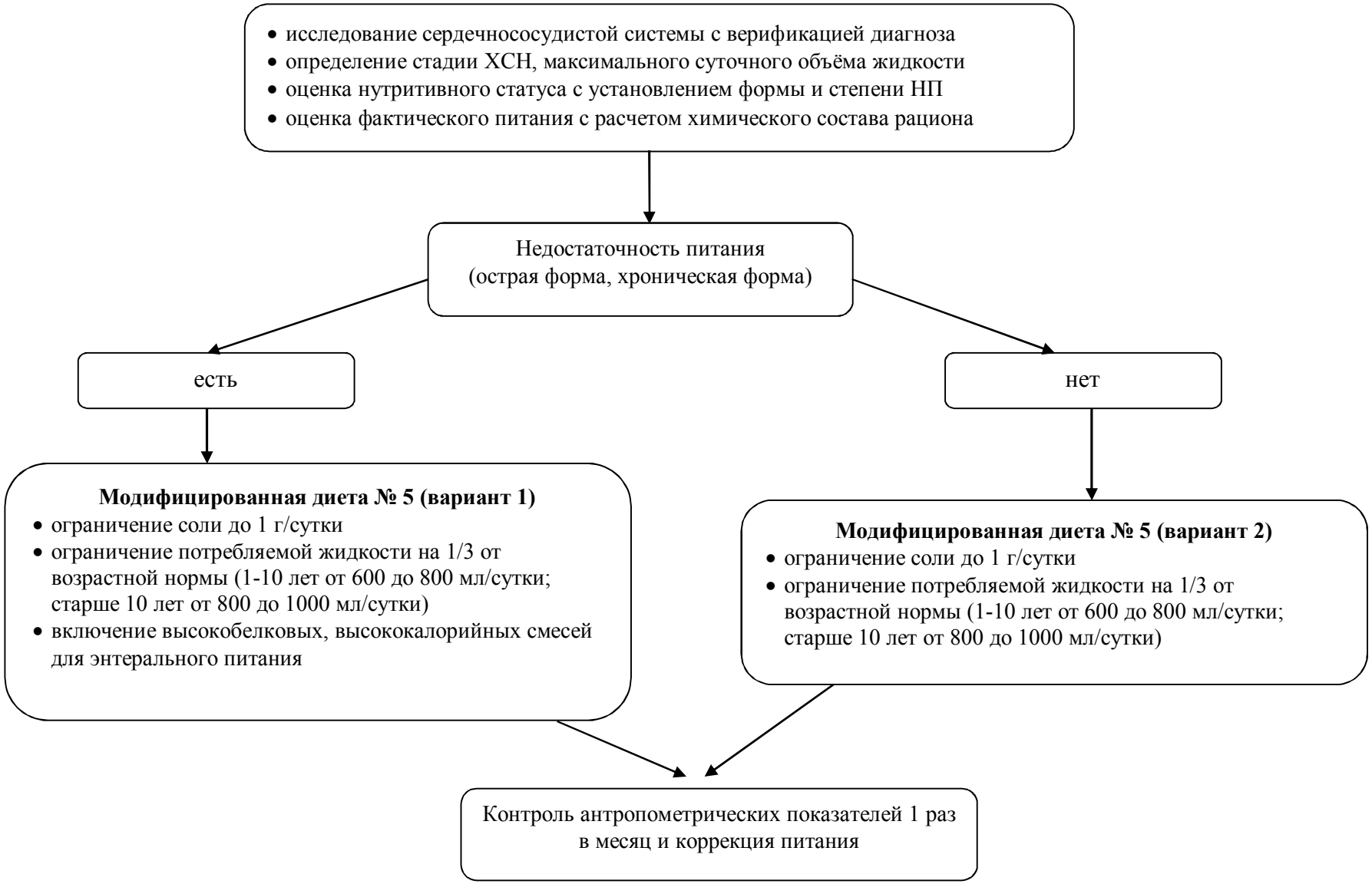


Рисунок 2. Алгоритм оценки нутритивного статуса и его коррекции у детей старше 1 года жизни с хронической сердечной недостаточностью



Рисунок 3. Принципы составления лечебной диеты при белок-теряющей энтеропатии после операции Фонтена

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 ЛИТЕРАТУРЫ

1. Астраханцева Т.О. Недостаточность кровообращения после операции Фонтена: причины возникновения и принципы лечения. Дис. канд.мед. наук. М. – 2000. – 148 с.
2. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Бокерия Е.Л., Басаргина Е.Н. Федеральные клинические рекомендации по оказанию помощи детям с врожденными пороками сердца. Союз педиатров России, Ассоциация детских кардиологов России. – М. – 2015. – 21 с.
3. Баранов А.А., Ладодо К.С. Организация лечебного питания детей в стационарах. Пособие для врачей. – М. - 2001. – 239 с.
4. Баранов А.А., Киргизов И.В., Александров А.Е., Тимофеева А.Г., Сафронов Б.Г., Тепаев Р.Ф., Боровик Т.Э. Клиническое питание в детской хирургии. Учебное пособие. М. - 2012. – 82 с.
5. Баранов А.А., Тутельян В.А. Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации. – М. - 2010. – 68 с.
6. Басаргина Е.Н. Кардиомиопатии у детей, сопровождающиеся синдромом хронической сердечной недостаточности. Дис. доктора мед наук. – М. – 2003. – 292 с.
7. Басаргина Е.Н. Хроническая сердечная недостаточность у детей. Пособие для врачей. – М. - 2008. – 29 с.
8. Басаргина Е.Н., Леонтьева И.В., Котлукова Н.П., Ковалев И.А., Шарыкин А.С. Диагностика и лечение хронической сердечной недостаточности у детей и подростков. Методические рекомендации. Ассоциация детских кардиологов России. – М. - 2010, 80 с.
9. Боровик Т.Э., Ладодо К.С., Скворцовой В.А. Продукты питания для детей раннего возраста. Каталог. - М. - 2014. – 480 с.
10. Боровик Т.Э., Ладодо К.С. Клиническая диетология детского возраста. Руководство для врачей. М. - 2008. – 606 с.

11. Боровик Т.Э., Ладодо К.С. Клиническая диетология детского возраста. Руководство для врачей. 2-е издание. - М. - 2015. – 720 с.
12. Боровик Т.Э., Ладодо К.С., Скворцовой В.А. Специализированные продукты питания для детей с различной патологией. Каталог, изд-е 3-е, перераб. и дополн. - М. – 2015. – 232 с.
13. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. Руководство. М. – 1989. – 743 с.
14. Гусева И.М., Боровик Т.Э., Суржик А.В., Семенова Н.Н., Ильин А.Г., Звонкова Н.Г., Скворцова В.А., Лукоянова О.Л., Степанова Т.Н., Кутафина Е.К. Оценка физического развития и питания детей в возрасте 1-3 лет, проживающих в г. Москве. Педиатрическая фармакология. М. - 2015. – Т. 12, №3. – с. 271-276.
15. Дюсекеев И.А. Оптимизация нутритивной поддержки детей с хроническим обструктивным пиелонефритом в раннем послеоперационном периоде. Дис. канд. мед. наук, - М. - 2011, - 115 с.
16. Ерпулёва Ю.В. Диагностика и коррекция расстройств питания у больных детей с плановой и экстренной хирургической патологией. Автореф. Дисс. К.м.н., - М. - 2003. – 21 с.
17. Ерпулёва Ю.В. Эффективность нутритивной поддержки у детей в критических состояниях. Автореф. дисс. д.м.н. - М. – 2006. – 46 с.
18. Захарова И.Н. Коррекция дефицита витаминов и микроэлементов у детей дошкольного и школьного возраста. Вопросы современной педиатрии. - 2009. - Т. 8, №5. - с. 106-110.
19. Захарова И.Н., Скоробогатова Е.В., Обыночная Е.Г., Коровина Н.А. Дефицит витаминов и микроэлементов у детей и их коррекция. Педиатрия. Журнал им. Г.С. Сперанского. 2007.-Т. 86, №3.-с. 112-118.
20. Захарова И.Н., Боровик Т.Э., Творогова Т.М., Дмитриева Ю.А., Васильева С.В., Звонкова Н.Г. Витамин D: новый взгляд на роль в организме: учеб. пособие. – М. - 2014. – 96 с

21. Захарова И.Н., Сугян Н.Г., Дмитриева Ю.А.. Дефицит микронутриентов у детей дошкольного возраста. Вопросы современной педиатрии. - 2014. - Т. 13, № 4. - с. 63-69.
22. Звонкова Н.Г., Боровик Т.Э., Семёнова Н.Н., Бушуева Т.В., Гусева И.М., Скворцова В.А., Степанова Т.Н., Некрасова С.В. Возможности использования сухих молочных напитков в питании детей старше одного года. Вопросы современной педиатрии. - 2014. Т. 13, № 4. – с. 96-101.
23. Исмаилбаев А.М. Отдаленные результаты операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита. Дис. канд. мед. наук. – М. – 2015. – 151 с.
24. Каротам П.А. Значение изменений белков острой фазы воспаления в патогенезе острых кишечных инфекций у детей. Автореф. дисс. к.м.н., М. – 2006. – 23 с.
25. Костюкевич О.И. Морфофункциональные изменения тонкой кишки и нутритивная поддержка больных с хронической сердечной недостаточностью. Дис. канд. мед наук. – М. - 2004. – 114 с.
26. Лейдерман И.Н., Николенко А.В., Сивков О.Г. Нутритивная поддержка в отделении реанимации и интенсивной терапии. Стандартные алгоритмы и протоколы. Учебно-методическое пособие для врачей, клинических ординаторов, врачей интернов. Изд. второе, доп. и перераб. - М. – 2010. – 36 с.
27. Лукоянова О.Л., Боровик Т.Э. Нутритивная эпигенетика. Эпигенетические эффекты грудного человеческого молока. Вопросы питания. – 2015. - № 5. - с. 4-15.
28. Мареев В.Ю., Агеев Ф.Т., Арутюнов Г.П., Коротеев А.В., Мареев Ю.В., Овчинников А.Г. Национальные рекомендации общества специалистов по сердечной недостаточности, российского кардиологического общества, российского научного общества терапевтов по диагностике и лечению хронической сердечной недостатоности (четвертый пересмотр). Сердечная недостаточность. М. – Т. 14 №7 (81) - 2013. - с. 379-472.

29. Международная классификация болезней 10-го пересмотра (МКБ 10). http://mkb-10.com/.
30. Нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Российской Федерации. Методические рекомендации. - МР 2.3.1.2432-08. - М. – 2008 – 39 с.
31. Ольбинская Л. И., Игнатенко С. Б. Современное представление о патогенезе и лечении хронической сердечной недостаточности. Клиническая медицина. - 2000. - № 8. – с. 22-27.
32. Подзолков В.П., Чиаурели М.Р., Зеленикин М.М., Юрлов И.А. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца методом гемодинамической коррекции. Изд. НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. - 2007. – 242 с.
33. Попова Т.С., Шестопалов А.Е., Тамазашвили Т.Ш., Лейдерман И.Н. Нутритивная поддержка больных в критических состояниях. - М. - 2002. – 319 с.
34. Рекомендации европейского общества кардиологов (еок) по диагностике и лечению острой и хронической сердечной недостаточности. Российский кардиологический журнал. - 2012. – 4 (102), приложение 3. – 68 с.
35. Сагатов И.Е. Сравнительная оценка результатов различных методов операции Фонтена в хирургическом лечении врожденных пороков сердца. Дис. доктора мед. наук. – М. – 2008. – 250 с.
36. Скворцова В. А., Нетребенко О. К., Боровик Т. Э. Нарушения питания у детей раннего возраста. Лечащий врач. - 2011. - № 1. – с. 32-36.
37. Скворцова В.А., Боровик Т.Э., Баканов М.И., Мигали А.В., Степанова Т.Н., Басаргина Е.Н., Кузенкова Л.М. Нарушения питания у детей раннего возраста и возможности их коррекции. Вопросы современной педиатрии. - 2001. - Т.10. №4 - с. 119-125.
38. Скурихин И.М., Тутельян В.А. Таблицы химического состава и калорийности российских продуктов питания. – М. - 2008. – 276 с.

39. Тутельян В.А., Конь И.Я. Детское питание. Руководство для врачей, 3-е изд., перераб. и доп. - М. - 2013. – 744 с.
40. Хобутия М.Ш., Попова Т.С., Салтанова А.И. Парентеральное и энтеральное питание. Национальное руководство. - М. - 2014. – 800 с.
41. Чубарова А.И., Мухина Ю.Г., Лысиков Ю.А., Слабуко Н.В. Обоснование тактики нутритивной поддержки детей, перенесших резекцию кишечника, с учетом морфофункциональной адаптации системы пищеварения. Вопросы детской диетологии. – 2004. – Т. 2 (4). – с. 26-37.
42. Чубарова А.И., Бирюкова С.Р. Возможности коррекции нутритивного статуса у детей раннего возраста с врожденными пороками сердца в периоперационный период. Вопросы детской диетологии. - 2013. - Т. 11 №2. - с. 8-14.
43. Школьникова М.А, Алексеева Е.И. Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии. М.-2011. - 512 с.
44. Щербакова Г.Н., Рагимов А.А. Энтеральное питание в многопрофильном стационаре. Учебное издание. 2-е изд., исправл. и доп. – М. - 2010. – 111 с.
45. Agostoni C, Braegger C, Decsi T, Kolacek S, Koletzko B, Michaelsen KF, Mihatsch W, Moreno LA, Puntis J, Shamir R, Szajewska H, Turck D, van Goudoever J. Breastfeeding: A commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. - 2009; 49(1):112-25.
46. Ackerman IL, Karn CA, Denne SC, Ensing GJ, Leitch CA. Total but not resting energy expenditure is increased in infants with ventricular septal defects. Pediatrics. - 1998; 102(5): 1172-7.
47. Amaral FT, Atik E. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation. Arq Bras Cardiol. - 2006; 87 (4): 156-61.
48. American Academy of Pediatrics. Breastfeeding and the use of human milk. Pediatrics 2012, 129 (3), 827–41.
49. Anderson JB, Marino BS, Irving SY, García-España JF, Ravishankar C, Stallings VA, Medoff-Cooper B. Poor post-operative growth in infants with two-ventricle physiology. Cardiol Young. - 2011; 21 (4): 421-9.

50. Anderson JB1, Kalkwarf HJ, Kehl JE, Eghtesady P, Marino BS.. Low weight-for-age z score and infection risk after the Fontan procedure. Ann Thorac Surg. – 2011; 91 (5): 1460-6.
51. Andrews RE, Fenton MJ, Ridout DA, Burch M, British Congenital Cardiac Association. New-onset heart failure due to heart muscle disease in childhood: a prospective study in the United kingdom and Ireland. Circulation. – 2008; 117 (1): 79–84.
52. Anker SD1, Negassa A, Coats AJ, Afzal R, Poole-Wilson PA, Cohn JN, Yusuf S. Prognostic importance of weight loss in chronic heart failure and the effect of treatment with angiotensin-converting-enzyme inhibitors: an observational study. Lancet. 2003; 361:1077-83.
53. Anker SD, Coats AJ. Cardiac cachexia: a syndrome with impaired survival and immune and neuroendocrine activation. Chest. 1999; 115 (3): 836-47.
54. Arbustini E, Narula N, Dec GW, Reddy KS, Greenberg B, Kushwaha S, Marwick T, Pinney S, Bellazzi R, Favalli V, Kramer C, Roberts R, Zoghbi WA, Bonow R, Tavazzi L, Fuster V, Narula J. The MOGE(S) classification for a phenotype-genotype nomenclature of cardiomyopathy: endorsed by the World Heart Federation. J Am Coll Cardiol. 2013; 62 (22): 2046-72.
55. Azevedo VM, Albanesi Filho FM, Santos MA, Castier MB, Tura BR. The impact of malnutrition on idiopathic dilated cardiomyopathy in children. J Pediatr (Rio J). - 2004; 80 (3): 211-6.
56. Barton JS, Hindmarsh PC, Scrimgeour CM, Rennie MJ, Preece MA. Energy expenditure in congenital heart disease. Arch Dis Child. 1994; 70 (1): 5-9.
57. Becker P, Carney LN, Corkins MR, Monczka J, Smith E, Smith SE, Spear BA, White JV, Academy of Nutrition and Dietetics; American Society for Parenteral and Enteral Nutrition. Consensus statement of the Academy of Nutrition and Dietetics/American Society for Parenteral and Enteral Nutrition: indicators recommended for the identification and documentation of pediatric malnutrition (undernutrition). Nutr Clin Pract. 2015; 30 (1): 147-61.

58. Bejiqi R, Retkoceri R, Zeka N, Bejiqi H, Vuqiterna A, Maloku A. Treatment of children with protein - losing enteropathy after fontan and other complex congenital heart disease procedures in condition with limited human and technical resources. 2014; 26 (1): 39-42.
59. Bharadwaj S, Ginoya S, Tandon P, Gohel TD, Guirguis J, Vallabh H, Jevenn A, Hanouneh I. Malnutrition: laboratory markers vs nutritional assessment. Gastroenterol Rep (Oxf). 201; 042016, 1–9.
60. Blasquez A, Clouzeau H, Fayon M, Mouton JB, Thambo JB, Enaud R, Lamireau T. Evaluation of nutritional status and support in children with congenital heart disease. Eur J Clin Nutr. 2016; 70 (4): 528-31.
61. Bonilla-Palomas JL, Gámez-López AL, Anguita-Sánchez MP, Castillo-Domínguez JC, García-Fuertes D, Crespin-Crespin M, López-Granados A, Suárez de Lezo J. Impact of malnutrition on long-term mortality in hospitalized patients with heart failure. Rev. Esp. Cardiol. 2011; 64(9): 752-8.
62. Boucek MM, Faro A, Novick RJ, Bennett LE, Keck BM, Hosenpud JD. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: Fourth Official Pediatric Report--2000. J Heart Lung Transplant. 2001; 20 (1): 39-52.
63. Bougle D, Iselin M, Kahyat A, Duhamel JF. Nutritional treatment of congenital heart disease. Arch Dis Child. 1986; 61(8): 799-801.
64. Braudis NJ, Curley MA, Beaupre K, Thomas KC, Hardiman G, Laussen P, Gauvreau K, Thiagarajan RR. Enteral feeding algorithm for infants with hypoplastic left heart syndrome poststage I palliation. Pediatr Crit Care Med. 2009; 10(4): 460-6.
65. Brigden W. Uncommon myocardial diseases; the non-coronary cardiomyopathies. Lancet 1957; 273 (7007): 1179–84.
66. Burch M, Siddiqi SA, Celermajer DS, Scott C, Bull C, Deanfield JE. Dilated cardiomyopathy in children: determinants of outcome. Br Heart J. 1994; 72 (3): 246-50.
67. Cameron JW, Rosenthal A, Olson AD. Malnutrition in hospitalized children with congenital heart disease. Arch Pediatr Adolesc Med. 1995; 149 (10): 1098-102.

68. Cohen MI, Bush DM, Ferry RJ Jr, Spray TL, Moshang T Jr, Wernovsky G, Vetter VL. Somatic growth failure after the Fontan operation. Cardiol Young. 2000; 10 (5): 447-57.

69. Colan SD, Lipshultz SE, Lowe AM, Sleeper LA, Messere J, Cox GF, Lurie PR, Orav EJ, Towbin JA. Epidemiology and cause-specific outcome of hypertrophic cardiomyopathy in children: findings from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. Circulation. 2007; 115 (6): 773-81.

70. Connolly D, Rutkowski M, Auslender M, Artman M. The New York University Pediatric Heart Failure Index: a new method of quantifying chronic heart failure severity in children. J Pediatr. 2001; 138 (5): 644-8.

71. Costello CL, Gellatly M, Daniel J, Justo RN, Weir K. Growth Restriction in Infants and Young Children with Congenital Heart Disease. Congenit Heart Dis. 2015; 10 (5): 447-56.

72. Daubeney PE, Nugent AW, Chondros P, Carlin JB, Colan SD, Cheung M, Davis AM, Chow CW, Weintraub RG; National Australian Childhood Cardiomyopathy Study. Clinical features and outcomes of childhood dilated cardiomyopathy: results from a national population-based study. Circulation. 2006; 114 (24): 2671-8.

73. Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK. Five- to fifteen-year follow-up after Fontan operation. Circulation. 1992; 85 (2): 469-96.

74. Driscoll DJ. Long-term results of the Fontan operation. Pediatr Cardiol. 2007; 28 (6): 438-42.

75. Ehlers KH. Growth failure in association with congenital heart disease. Pediatr Ann. 1978; 7 (11): 750-9.

76. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, Dubourg O, Kühl U, Maisch B, McKenna WJ, Monserrat L, Pankuweit S, Rapezzi C, Seferovic P, Tavazzi L, Keren A. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. Eur Heart J. 2008; 29 (2): 270–6.

77. European Food Safety Authority (EFSA). Scientific Opinion on Dietary Reference Values for water EFSA Panel on Dietetic Products, Nutrition, and Allergies (NDA). EFSA Journal 2010; 8 (3): 1459.
78. European hydration institute. Are you aware of how much water you need? http://www.europeanhydrationinstitute.org/portfolio/adolescents-and-adults/
79. Feldt RH, Driscoll DJ, Offord KP, Cha RH, Perrault J, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 112 (3): 672-80.
80. Finucane P1, Rudra T, Hsu R, Tomlinson K, Hutton RD, Pathy MS. Markers of the nutritional status in acutely ill elderly patients. Gerontology. 1988; 34 (5-6): 304–10.
81. Fontan F., Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax. 197; 26 (3): 240-8.
82. Fontan F, Kirklin JW, Fernandez G, Costa F, Naftel DC, Tritto F, Blackstone EH. Outcome after a "perfect" Fontan operation. Circulation. 1990; 81(5): 1520-36.
83. Forchielli ML, McColl R, Walker WA, Lo C. Children with congenital heart disease: a nutrition challenge. Nutr Rev. 1994; 52 (10): 348-53.
84. Fuhrman MP, Charney P, Mueller CM. Hepatic proteins and nutrition assessment. J Am Diet Assoc 2004; 104 (5): 1258–64.
85. Gabay C, Kushner I. Acute-phase proteins and other systemic responses to inflammation. N Engl J Med. 1999; 340 (6): 448–54.
86. Goodwin JF, Oakley CM. The cardiomyopathies. Br Heart J. 1972; 34 (6): 545–52.
87. Grenier MA, Osganian SK, Cox GF, Towbin JA, Colan SD, Lurie PR, Sleeper LA, Orav EJ, Lipshultz SE. Design and implementation of the North American Pediatric Cardiomyopathy Registry. Am Heart J 2000; 139(2 Pt 3): S86–95.
88. Haluzík M, Kábrt J, Nedvídková J, Svobodová J, Kotrlíková E, Papezová H. Relationship of serum leptin levels and selected nutritional parameters in patients with protein-caloric malnutrition. Nutrition 1999; 15 (11-12): 829–33.

89. Hansen SR, Dorup I. Energy and nutrient intakes in congenital heart disease. Acta Paediatr. 1993; 82 (2): 166-72.
90. Hansson L, Öhlund I, Lind T, Stecksén-Blicks C, Rydberg A. Dietary intake in infants with complex congenital heart disease: a case-control study on macro- and micronutrient intake, meal frequency and growth. J Hum Nutr Diet. 2016; 29 (1): 67-74.
91. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2002; 39 (12): 1890-900.
92. Hofner G, Behrens R, Koch A, Singer H, Hofbeck M. Enteral nutritional support by percutaneous endoscopic gastrostomy in children with congenital heart disease. Pediatr Cardiol. 2000; 21 (4): 341-6.
93. Jackson M, Poskitt EM. The effects of high-energy feeding on energy balance and growth in infants with congenital heart disease and failure to thrive. Br J Nutr. 1991; 65 (2): 131-43.
94. John AS, Driscoll DJ, Warnes CA, Phillips SD, Cetta F. The use of oral budesonide in adolescents and adults with protein-losing enteropathy after the Fontan operation. Ann Thorac Surg. 2011; 92 (4): 1451-6.
95. Karp RJ, Bachrach SJ, Moskowitz S. Malnutrition in chronic illness of childhood with special reference to pulmonary disease. Clin Chest Medicine 1980; 1(3): 375-83.
96. Kogon BE, Ramaswamy V, Todd K, Plattner C, Kirshbom PM, Kanter KR, Simsic J. Feeding difficulty in newborns following congenital heart surgery. Congenit Heart Dis. 2007; 2 (5): 332-7.
97. Koletzko, B.; Brands, B.; Poston, L.; Godfrey, K.; Demmelmair, H. Early Nutrition Project. Early nutrition programming of long-term health. Proc. Nutr. Soc. 2012; 71 (3): 371-8.
98. Lee JL, Oh ES, Lee RW, Finucane TE. Serum albumin and prealbumin in calorically restricted, non-diseased individuals: a systematic review. Am J Med 2015; 128 (9): 1023 e1–22.

99. Leitch CA, Karn CA, Peppard RJ, Granger D, Liechty EA, Ensing GJ, Denne SC. Increased energy expenditure in infants with cyanotic congenital heart disease. J Pediatr. 1998; 133 (6): 755-60.

100. Leitch CA. Growth, nutrition and energy expenditure in pediatric heart failure. Prog Pediatr Cardiol. 2000; 11 (3): 195-202.

101. Lemmer JH, Coran AG, Behrendt DM, Heidelberger KP, Stern AM. Liver fibrosis (cardiac cirrhosis) five years after modified Fontan operation for tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg. 1983; 86 (5): 757-60.

102. Lipshultz SE, Sleeper LA, Towbin JA, Lowe AM, Orav EJ, Cox GF, Lurie PR, McCoy KL, McDonald MA, Messere JE, Colan SD. The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. N Engl J Med. 2003; 348 (17): 1647-55.

103. Lipshultz SE. Ventricular dysfunction clinical research in infants, children and adolescents. Progr Pediatric Cardiol. 2000; 12 (1): 1-28.

104. Manz F, Johner SA, Wentz A, Boeing H, Remer T.

105. Marcelletti CF, Corno A, Giannico S, Marino B. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit. A new form of right heart bypass. J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 100 (2): 228-32.

106. Marcelletti CF, Iorio FS, Abella RF. Late results of extracardiac Fontan repair. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 1999; 2: 131-142.

107. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, Moss AJ, Seidman CE, Young JB; American Heart Association; Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; Council on Epidemiology and Prevention. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology

Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. Circulation. 2006; 113 (14): 1807-16.

108. McGrail K. Nutritional considerations for infants and children with congenital heart disease. Topics in Clinical Nutrition. 1997; 13(1): 62-68.
109. Mears E. Outcomes of continuous process improvement of a nutritional care program incorporating serum prealbumin measurements. Nutrition. Jul. 1996; 12 (7-8): 479–84.
110. Medoff-Cooper B, Irving Sh. Innovative strategies for feeding and nutrition in infants with congenitally malformed hearts. Cardiology in the Young. 2009; 2: 90-5.
111. Menon G, Poskitt EM. Why does congenital heart disease cause failure to thrive? Arch Dis Child. 1985; 60 (12): 1134-9.
112. Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, Somerville J, Gewillig M. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study group. J Thorac Cardiovasc Surg. 1998; 115 (5): 1063-73.
113. Mertens L., Dumoulin M., Gewillig M. Effect of percutaneous fenestration of the atrial septum on protein-losing enteropathy after the Fontan operation. Brit. Heart J. 1994; 72 (6): 591-2.
114. Matitiau A, Perez-Atayde A, Sanders SP, Sluysmans T, Parness IA, Spevak PJ, Colan SD. Infantile dilated cardiomyopathy. Relation of outcome to left ventricular mechanics, hemodynamics, and histology at the time of presentation. Circulation. 1994; 90 (3): 1310-8.
115. Miller TL, Neri D, Extein J, Somarriba G, Strickman-Stein N. Nutrition in Pediatric Cardiomyopathy. Prog Pediatr Cardiol. 2007; 24 (1): 59–71.
116. Monteiro FP, de Araujo TL, Lopes MV, Chaves DB, Beltrão BA, Costa AG. Nutritional status of children with congenital heart disease. Rev Lat Am Enfermagem. 2012; 20 (6): 1024-32.
117. Nicholson GT, Clabby ML, Kanter KR, Mahle WT. Caloric intake during the perioperative period and growth failure in infants with congenital heart disease. Pediatr Cardiol. 2013; 34 (2): 316-21.

118. Norris MK, Hill CS. Nutritional issues in infants and children with congenital heart disease. Crit Care Nurs Clin North Am. 1994; 6 (1): 153-63.
119. Okoromah CA, Ekure EN, Lesi FE, Okunowo WO, Tijani BO, Okeiyi JC. Prevalence, profile and predictors of malnutrition in children with congenital heart defects: a case-control observational study. Arch Dis Child. 2011; 96 (4): 354-60.
120. Oldenburger NJ, Mank A, Etnel J, Takkenberg J J. M., Helbing WA.. Drug therapy in the prevention of failure of the Fontan circulation: a systematic review. Cardiology in the Young. 2016; 26 (5): 842-50.
121. de Onis M, Monteiro C, Akré J, Clugston G. The worldwide magnitude of protein-energy malnutrition: an overview from the WHO Global Database on Child Growth. Bull World Health Organ. 1993; 71 (6): 703-12.
122. Owens JL, Musa N. Nutrition support after neonatal cardiac surgery.// Nutr Clin Pract. 2009; 24 (2): 242-9.
123. Parrish CR, Roman B. Nourishing Little Hearts: Nutritional Implications for Congenital Heart Defects. Practical Gastroenterology. 2011: 11-33.
124. Peng LT, Li R, Zhao WH, Chen YH, Li XM, Chen MY, Cao J, Li XN. Nutritional risk screening and its clinical significance in 706 children hospitalized in the surgical department. Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi. 2013; 15(10): 880-5.
125. Peterson RW, Wetzel GT. Growth failure in congenital heart disease: where are we now? Curr Opin Cardiol. 2004; 19 (2): 81-3.
126. Piyagarnt E. Vichayavilas, Heather E. Skillman, Nancy F. Krebs. Nutrition in Congenital Heart Disease: Challenges, Guidelines and Nutritional Support. Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care. 2013. 3201-3212.
127. Polat S, Okuyaz C, Hallioğlu O, Mert E, Makharoblidze K. Evaluation of growth and neurodevelopment in children with congenital heart disease. Pediatr Int. 2011; 53 (3): 345-9.

128. Pons Leite H, Gilberto Henriques Vieira J, Brunow De Carvalho W, Chwals WJ. The role of insulin-like growth factor I, growth hormone, and plasma proteins in surgical outcome of children with congenital heart disease. Pediatr Crit Care Med. 2001; 2 (1): 29-35.

129. Poskitt EM. Failure to thrive in congenital heart disease. Arch Dis Child. 1993; 68(2): 158-60.

130. Prenner G, Wasler A, Fahrleinter-Pammer A, Werkgartner G, Mischinger HJ, Koter S, Roller R, Wagner D. The role of serum albumin in the prediction of malnutrition in patients at least five yr after heart transplantation. Clin Transplant. 2014; 28 (6): 737-42.

131. Pundi KN, Johnson JN, Dearani JA, Pundi KN, Li Z, Hinck CA, Dahl SH, Cannon BC, O'Leary PW, Driscoll DJ, Cetta F6. 40-Year Follow-Up After the Fontan Operation: Long-Term Outcomes of 1,052 Patients. J Am Coll Cardiol. 2015; 66 (15): 1700-10.

132. Radman M, Mack R, Barnoya J, Castañeda A, Rosales M, Azakie A, Mehta N, Keller R, Datar S, Oishi P, Fineman J. The effect of preoperative nutritional status on postoperative outcomes in children undergoing surgery for congenital heart defects in San Francisco (UCSF) and Guatemala City (UNICAR). J Thorac Cardiovasc Surg. 2014; 147 (1): 442-50.

133. Raguso CA, Dupertuis YM, Pichard C. The role of visceral proteins in the nutritional assessment of intensive care unit patients. Curr Opin Clin Nutr Metab Care. 2003; 6 (2): 211-6.

134. Ratanachu-EkS, PongdaraA. Nutritional status of pediatric patients with congenital heart disease: pre-and post cardiac surgery. J Med Assoc Thai. 2011; 94 (3): 133-7.

135. Roger VL, Go AS, Lloyd-Jones DM, Benjamin EJ, Berry JD, Borden WB, Bravata DM, Dai S, Ford ES, Fox CS, Fullerton HJ, Gillespie C, Hailpern SM, Heit JA, Howard VJ, Kissela BM, Kittner SJ, Lackland DT, Lichtman JH, Lisabeth LD, Makuc DM, Marcus GM, Marelli A, Matchar DB, Moy CS, Mozaffarian D, Mussolino ME, Nichol G, Paynter NP, Soliman EZ, Sorlie PD,

Sotoodehnia N, Turan TN, Virani SS, Wong ND, Woo D, Turner MB; American Heart Association Statistics Committee and Stroke Statistics Subcommittee. Heart disease and stroke statistics--2012 update: a report from the American Heart Association. Circulation. 2012; 125(1): 2-220.

136. Rubaj E, Ziołkowska L. Pathomechanism of protein-losing enteropathy following the Fontan operation of congenital heart defects. Annals of Diagnostic Paediatric Pathology. 2009; 13 (3-4): 65-68.
137. Rychik J, Gui-Yang S. Relation of mesenteric vascular resistance after Fontan operation and proteinlosing enteropathy. Am J Cardiology 2002; 15 (96): 672-4.
138. Scalfi L, Laviano A, Reed LA, Borrelli R, Contaldo F. Albumin and labile-protein serum concentrations during very-low-calorie diets with different compositions. Am J Clin Nutr. 1990; 51 (3): 338-42.
139. Schwalbe-Terilli CR, Hartman DH, Nagle ML, Gallagher PR, Ittenbach RF, Burnham NB, Gaynor JW, Ravishankar C. Enteral feeding and caloric intake in neonates after cardiac surgery. Am J Crit Care. 2009; 18 (1): 52-7.
140. Shirley S, Davis LL, Carlson BW. The relationship between body mass index/body composition and survival in patients with heart failure. J Am Acad Nurse Prac. 2008; 20 (6): 326-32.
141. Silvilairat S1, Cabalka AK, Cetta F, Grogan M, Hagler DJ, O'Leary PW. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: associations and predictors of clinical outcome. Congenit Heart Dis. 2008; 3: 262-8.
142. Strauss A, Lock JE. Pediatric cardiomyopathy - a long way to go. N Engl J Med. 2003; 348 (17): 1703-5.
143. van Straten AH, Bramer S, Soliman Hamad MA, van Zundert AA, Martens EJ, Schönberger JP, de Wolf AM. Effect of body mass index on early and late mortality after coronary artery bypass grafting. Ann Thorac Surg. 2010; 89 (1): 30-7.
144. Strober W, Cohen LS, Waldmann TA, Braunwald E. Tricuspid regurgitation. A newly recognized cause of protein-losing enteropathy, lymphocytopenia and immunologic deficiency. Am J Med. 1968; 44 (6): 842-50.

145. Taenaka N, Yagi M. Nutritional support in cardiac failure. Nippon Rinsho 2001; 59 (5): 434-7.

146. Togănel R. Nutritional Approach of Pediatric Patients Diagnosed with Congenital Heart Disease. Acta Medica Marisiensis. 2013; 59 (2): 121-5.

147. Torowicz DL, Seelhorst A, Froh EB, Spatz DL. Human milk and breastfeeding outcomes in infants with congenital heart disease. Breastfeed Med. 2015; 10 (1): 31-7.

148. Toole BJ, Toole LE, Kyle UG, Cabrera AG, Orellana RA, Coss-Bu JA. Perioperative nutritional support and malnutrition in infants and children with congenital heart disease. Congenit Heart Dis. 2014; 9 (1): 15-25.

149. Thacker D., Patel A,, Dodds K., Goldberg D J., Semeao E., Rychik J. Use of Oral Budesonide in the Management of Protein-Losing Enteropathy After the Fontan Operation. Ann Thorac Surg. 2010; 89 (3): 837-42.

150. Unger R, DeKleermaeker M, Gidding SS, Christoffel KK. Calories count. Improved weight gain with dietary intervention in congenital heart disease. Am J Dis Child. 1992; 146 (9): 1078-84.

151. Vaidyanathan B, Nair SB, Sundaram KR, Babu UK, Shivaprakasha K, Rao SG, Kumar RK. Malnutrition in children with congenital heart disease (CHD): determinants and short term impact of corrective intervention. Indian Pediatr. 2008; 45 (7): 541-6.

152. Vaidyanathan B, Radhakrishnan R, Sarala DA, Sundaram KR, Kumar RK. What determines nutritional recovery in malnourished children after correction of congenital heart defects? Pediatrics. 2009; 124 (2): 294-9.

153. Varan B, Tokel K, Yilmaz G. Malnutrition and growth failure in cyanotic and acyanotic congenital heart disease with and without pulmonary hypertension. Arch Dis Child. 1999; 81 (1): 49-52.

154. Vaughan JF, Fuchs GJ. Identification and Management of Acute Malnutrition in Hospitalized Children: Developed Country Perspective. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2015; 61 (6): 610-2.

155. Verduci E, Banderali G, Barberi S, Radaelli G, Lops A, Betti F, Riva E, Giovannini M. Epigenetic Effects of Human Breast Milk. Nutrients Nutrients. 2014; 6 (4): 1711-24.

156. Werner H, Latal B, Valsangiacomo Buechel E, Beck I, Landolt MA. The impact of an infant's severe congenital heart disease on the family: a prospective cohort study. Congenit Heart Dis. 2014; 9 (3): 203-10.

Приложение

Рекомендации по использованию различных продуктов питания в рационах детей с ВПС после операции Фонтена

Группа продуктов	Разрешаются	Ограничиваются	Исключаются полностью
Мясо тощее (нежирное), птица, рыба (150-180 г/сут)	Говядина, мясо кролика, конина, грудка курицы, индейки в отварном, запеченном виде или на пару, без кожи **Нежирная рыба:** минтай, ледяная, лемонема, навага, окунь речной, карась, треска, пикша, хек, щука, луфарь, налим, сайда, навага, судак, тунец , в отварном, запеченном виде **Морепродукты** (кальмары, креветки, гребешки, осьминог)	Остальные части птицы без кожи, нежирное мясо телятина, ягнятина, (тщательно вырезать жир видимый жир); запеченное в духовке или приготовленное на гриле, аэрогриль; Говяжьи субпродукты (печень, мозги, язык) в отварном или тушеном виде **Маложирная рыба:** камбала, сазан, карп, окунь морской, ставрида - отварная, тушеная, запеченная	Жирное мясо – говядина и баранина Свинина в любом виде Жареное на масле мясо и птица Курица и индейка с кожей Жареная курица Утка, гусь Ветчина (в т.ч. обезжиренная, любые колбасы, сосиски, паштеты, мясные деликатесы Жирные бульоны **Жирная рыба:** (лососевые – семга, кета, горбуша, чавыча, кижуч, форель); осетрина, севрюга, сельдь, сайра, сардины, скумбрия, палтус, килька, мойва, зубатка, пеламида, сом, угорь, масляная); икра, шпроты Любая рыба, жареная на масле Любые консервы из рыбы и морепродуктов

	В отварном виде Соевое мясо, обезжиренный соевый творог (тофу)		Любая рыба соленая и копченая
Куриные яйца	Яичный белок	Цельное яйцо – не более 1 шт 3 раза в неделю	Яичный желток
Молочные продукты	Обезжиренное молоко, кефир, йогурты ≤ 1% жирности Обезжиренное соевое молоко (≤ 1% жирности) Обезжиренный творог (0-2%)	Молоко, кефир и йогурты до 3,5% жирности Обезжиренный сыр («Граф», «Ольтерманни», «Мастер», «Вест», до 20% жирности) – не более 20 г/день Творог и творожные сырки до 5% жирности	Молоко 6% , концентрированное, сгущенное, сухое молоко Все обычные сыры Мягкие и плавленые сыры Творог свыше 5% жирности Сливки, сметана
Жиры и масла	Салатные заправки и соусы - обезжиренные (например, из обезжиренного кефира, йогурта с зеленью, томатный сок без соли)	Растительные масла – кунжутное, подсолнечное, кукурузное, оливковое, соевое, хлопковое, рапсовое, льняное, тыквенное, виноградной косточки – до 30 мл в день	Кокосовое, пальмовое масло Сливочное масло, животный жир (лярд), сало, маргарины Майонезы, заправки на основе желтка, сметаны, сливок, соусы на основе цельного молока, сливочного масла Любые орехи, шоколад
Хлеб, крупы,	Бессолевой хлеб Цельнозерновые хлебцы Крупы любые Макаронные изделия без добавления яиц	Несдобный обычный Сухие хлебцы, хлебные палочки, простые сушки Макароны яичные Домашняя выпечка на	Сдобные сорта выпечки (с добавлением яиц, маргарина или масла) Изделия из слоеного теста (круассаны, пирожки и пр.)

макаронные изделия	Кукурузные, рисовые, пшеничные хлопья, мюсли (без шоколада)	обезжиренном молоке, без яиц или с добавлением яичного белка; «безе»	Сдобное печенье, печенье – крекеры с маргарином Готовые кексы, торты, бисквиты, пончики, пироги с кремом и т.п. Блины, оладьи
Супы	Супы на воде (овощные, крупяные) или на обезжиренном молоке	Супы на обезжиренном бульоне	Супы на крепком, жирном бульоне, супы с добавлением сметаны, сливок, животного жира, куриной кожи, яиц
Овощи	Свежие, замороженные, отварные, консервированные без добавления жира или соуса Картофель – отварной, печеный, пюре на воде или обезжиренном молоке		Жареные (на сливочном масле или сале) овощи Овощи с добавлением масла, сыра, сливочного крема, соуса Жареный картофель, чипсы
Фрукты, ягоды	Любые - свежие, замороженные, консервированные, сухие Фруктовые соки, компоты, морсы, кисели в любом виде		Жареные фрукты, фруктовые консервы и десерты со сливками, сметаной, мороженым, маслом
Сладости и десерты	Сладости – сахар, сиропы, варенье, джем, мед Конфеты без жира – фруктовая (немолочная) карамель, мармелад, зефир, пастила Мороженое – из обезжиренного молока (замороженный йогурт)	Сладкие газированные напитки, лимонады	Шоколадные конфеты, шоколад Молочное, сливочное мороженое, пломбир

	или «замороженный сок», «фруктовый лед»		
Соусы, пряности, специи	Пряная огородная зелень (петрушка, укроп, тархун, базилик, орегано, шалфей, тимьян и т.п.) Кетчуп домашний (без соли)	Острые пряности в большом количестве - перец, имбирь, хрен, горчица, гвоздика, кардамон, карри, лавровый лист Ткемали Наршараб Кетчуп промышленный	Майонезы, салатные соусы на основе майонеза, сметаны, сливочного масла (бешамель, голландский); аджика Соевый соус
Высококалорийные высокобелковые смеси с включением СЦТ в жировой компонент			
В качестве нутритивной поддержки (дополнительное питание)	Нутриэн Стандарт		По 200 – 400 мл/сут в
Жировые эмульсии СЦТ (при выраженной белково-энергетической недостаточности)			
	Ликвиджен (Liquigen)		По 5 – 10 мл в каждый прием пищи (добавлять в основные блюда)